FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 18 Février 1892, à 1 heure

PAR

DANIEL CRITZMAN

Né à Bucharest, le 15 août 1864

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS,
MONITEUR D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE
A LA FACULTÉ



ESSAIS SUR LA SYRINGOMYÉLIE

Président : M. CHARCOT, *professeur*.
Juges { MM. DEBOVE *professeur*.
JOFFROY et LETULLE, *agrégés*.

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1892






FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	~~BAILLON~~.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	DIEULAFOY. DEBOVE.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils	TILLAUX.
Pharmacologie	N...
Thérapeutique et matière médicale	HAYEM.
Hygiène	PROUST.
Médecine légale	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	~~LABOULBENE~~.
Pathologie comparée et expérimentale	~~STRAUS~~.
Clinique médicale	G. S E. ~~POTAIN~~. JACCOUD. ~~PETER~~.
Clinique des maladies syphilitiques	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	~~BALL~~.
Clinique des Maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique des maladies nerveuses	~~CHARCOT~~.
Clinique chirurgicale	~~VERNEUIL~~. ~~LE FORT~~. DUPLAY. LE DENTU.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Cliniques d'accouchements	~~TARNIER~~. PINARD.

Professeurs honoraires.

MM. RICHET, SAPPEY, HARDY, PAJOT et REGNAULD.

Agrégés en exercice.

MM. BALLET.	MM. FAUCONNIER	MM. NÉLATON.	MM. RIBEMONT-DESSAIGNES
BAR.	GILBERT.	NETTER.	RICARD.
BLANCHARD	GLEY.	POIRIER, chef des travaux anatomiques	ROBIN (Albert)
BRISSAUD.	HANOT.	POUCHET.	SCHWARTZ.
BRUN.	HUTINEL.	QUENU.	SEGOND.
CAMPENON.	JALAGUIER.	QUINQUAUD	TUFFIER.
CHANTEMESSE.	KIRMISSON.	RETTERER.	VILLEJEAN.
CHAUFFARD	LETULLE.	REYNIER.	WEISS.
DEJERINE.	MARIE.		
	MAYGRIER.		

Secrétaire de la Faculté: M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans lesdissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucunapprobation ni improbation.

A. M. LE DOCTEUR MAURICE LETULLE

MÉDECIN DE L'HOPITAL SAINT-ANTOINE
PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ

Permettez-moi, mon cher maître, de vous dédier mon travail inaugural. C'est grâce à vous que j'ai pu mener à bien mes études médicales. Vous m'avez toujours aidé de vos conseils et de votre amitié. Dès le début vous avez été mon maître et vous m'avez admis à votre foyer. L'affection que tous les vôtres m'ont accordée ne peut être assimilée qu'à celle de ma propre famille, dont une si longue distance me sépare.

Merci de tout cœur.

CRITZMAN.

ESSAIS SUR LA SYRINGOMYÉLIE

AVANT-PROPOS

Les travaux d'ensemble sur la syringomyélie sont actuellement fort nombreux. La thèse de M[lle] Bäumler (Zurich 1888), celle de Bruhl (Paris 1890), résument aussi complètement que possible l'état de nos connaissances sur cette curieuse affection. Aussi avons nous jugé superflu de refaire, après tant d'autres, l'historique complet de la question. Notre but est tout autre. Nous espérons démontrer, en nous basant sur des recherches personnelles, que le tableau clinique de la syringomyélie, tel qu'il a été tracé par les auteurs classiques, est loin d'être complet et suffisant; que la dissociation syringomyélique de la sensibilité peut manquer dans la syringomyélie et par contre exister dans d'autres affections de l'axe spinal ; que la syringomyélie, maladie essentiellement protéiforme, revêt souvent des types cliniques autres que celui de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne; que le tact, loin d'être respecté dans la syringomyélie est très souvent modifié dans ses modes les plus importants ; et qu'au point de vue anatomo-pathologique la nature des lésions syringomyéliques ne semble pas être celle admise aujourd'hui par la plupart des auteurs.

Notre étude portera sur les points suivants :

a) *Les formes cliniques de la syringomyélie ; nous en décrivons quatre; à savoir.*

I. — *Syringomyélie forme d'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne.*

II. —*Syringomyélie forme latente.*

III. — *Syringomyélie forme Morvan.*

IV. — *Syringomyélie forme sclérose latérale amyotrophique.*

b) *Les troubles de la sensibilité, à savoir.*

I. — *La dissociation de la sensibilité tactile, thermique et douloureuse, dite dissociation syringomyélique, manque souvent dans la syringomyélie.*

II. — *Cette dissociation peut se présenter dans certaines autres affections du système nerveux central ou périphérique.*

III. — *Dans la syringomyélie, la sensibilité tactile est souvent atteinte : l'appréciation de contact, de pression tactile, de pressions tactiles simultanées, de pressions tactiles successives, de relief, de perception tactile des liquides, est imparfaite ou abolie.*

c) *La nature et la pathogénie de la syringomyélie, à savoir :*

I. — *La syringomyélie n'est pas toujours due à la fonte d'une tumeur.*

II. — *Les proliférations névrogliques péri-épendymaires dans la syringomyélie diffèrent essentiellement du gliome.*

III. — *Ces proliférations de nature inflammatoire conformément à l'idée doctrinale de Weigert, sont secondaires soit à des troubles circulatoires, soit à des lésions inflammatoires des cellules ependymaires ou des autres éléments parenchymateux de la moëlle (lésions des cellules des cornes antérieures par exemple.)*

Je suis heureux de pouvoir adresser ici, publiquement, le témoignage de reconnaissance aux maîtres, qui ont bien voulu me guider dans le cours de mes études médicales.

Que MM. Luys et Barth, Dreyfus-Brisac, Brouardel, Brissaud,

de Beurmann veuillent bien recevoir aujourd'hni mes sincères remercîments pour le témoignage de sympathie qu'ils m'ont accordé pendant mes années d'externat.

Je ne saurais trop remercier les maîtres, qui ont bien voulu m'accueillir dans leur service en qualité d'interne : M. le docteur Du Castel qui m'a initié à l'étude des affections syphylitiques et cutanées et qui a bien voulu m'associer ultérieurement à un certain nombre de ses travaux ; — M. le professeur Grancher, sous les ordres duquel j'ai eu la bonne fortune de me trouver lorsqu'il inaugurait l'application de la méthode de l'antiseptie médicale dans son service de l'hôpital des enfants malades et qui m'a permis de bénéficier de ses connaissances à la fois si étendues et si précises ; — M. Hutinel, qui a été aussi pour moi un maître bienveillant autant qu'instructif pendant la suppléance qu'il a faite dans ce service ; M. le professeur Tillaux, dont je n'oublierai jamais l'enseignement chirurgical si clair et si élevé, ni la bienveillance toute paternelle ; — M. Joffroy dont les leçons et les conseils ont été pour moi un guide précieux pour l'étude si difficile des maladies nerveuses et dont l'amabilité ne peut qu'augmenter mes regrets de quitter la Salpêtrière.

Qu'il me soit permis ici d'exprimer toute ma reconnaissance à M. le professeur Cornil, qui a bien voulu m'admettre dans son laboratoire en qualité de préparateur, ainsi qu'à MM. Darier, Brault, Roux, mes initiateurs dans les études techniques. En toute occasion mes maîtres, MM. Brun, Gilbert, Jalaguier, m'ont donné des preuves d'une bienveillante et réelle affection ; il serait superflu de les assurer de mes sentiments reconnaissants.

Je dois des remercîments particuliers à M. Laborde pour les marques d'intérêt et d'encouragement qu'il a bien voulu me prodiguer, ainsi qu'à MM. Poirier, Descroizilles et Josias qui ne m'ont jamais épargné leurs précieux conseils. Enfin je ne saurais exprimer trop de gratitude à M. le professeur Brouardel dont l'appui affectueux ne m'a jamais fait défaut.

C'est pour moi un devoir bien doux d'exprimer toute ma reconnaissance à mon Président de thèse M. le professeur Charcot, qui a bien voulu mettre à ma disposition ses documents cliniques et anatomo-pathologiques, dont la valeur est inappréciable. Je tiens d'autant plus à le remercier ici que, dans maintes autres circonstances, il m'a donné des précieux témoignages de sa haute et affectueuse bienveillance. Qu'il me permette de lui en exprimer ici ma plus sincère gratitude.

M. Blocq en mettant à ma disposition des pièces anatomiques et des préparations microscopiques m'a rendu un réel service, je l'en remercie vivement.

I

Syringomyélie forme atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne (type classique.)

§. 1. — Avant d'aborder l'étude des troubles du tact et du sens musculaire dans le cours de la syringomyélie, il convient d'exposer ici le tableau de la symptomatologie classique de cette affection tel qu'on l'admet généralement aujourd'hui. On ne saurait mieux faire, dans ce but, que de grouper les symptômes, à l'exemple du professeur Charcot, *en symptômes poliomyéliques antérieurs, postérieurs et médians.*

En ce qui concerne les *symptômes poliomyéliques antérieurs*, ils débutent le plus souvent par les phénomènes d'amyotrophie et de paralysie conformes au type Aran-Duchenne; la prédominance de ces symtômes s'explique par le fait que la syringomyélie a, dans la plupart des cas,son siège initial dans la moëlle cervicale; mais à mesure que la lésion s'étend vers le bulbe ou vers la moëlle dorsale, les symtômes amyotrophiques envahissent successivement les territoires musculaires correspondants. Toutefois la localisation initiale de la lésion, dans la moëlle cervicale, ne constitue pas une règle absolue, et, par suite, l'ensemble des symptômes poliomyéliques antérieurs s'écarte plus ou moins du type Aran-Duchenne, suivant que la lésion débute au-dessus ou au-dessous du renflement cervical et suivant qu'elle tend à s'en rapprocher ou à s'en éloigner dans le cours de son évolution. Il est même des cas,très rares,où la région dorso-lombaire est seule affectée et où par conséquent les symptômes poliomyéliques antérieurs sont limités aux membres inférieurs exclusivement.

Dans tous les cas, l'envahissement successif des divers territoires musculaires est assez lent, et, dans les muscles en voie

d'atrophie, on peut observer, généralement avant l'apparition des signes de dégénération, du tremblement ou des secousses fibrillaires dans les faisceaux musculaires. Les fibres motrices émanant d'une région des cornes antérieures non encore envahie, peuvent être seules affectées ; les muscles correspondants ne présentent pas dans ce cas de contractions fibrillaires, mais bien des contractures spasmodiques; la maladie peut emprunter alors à la sclérose latérale amyotrophique son complexus symptomatique. Les muscles, qui généralement ne sont pas douloureux à la pression, présentent, au point de vue de l'excitabilité électrique ou mécanique, tous les modes de réaction compris entre la réaction normale et la réaction de dégénérescence. Quant aux nerfs, ils ne sont pas sensibles à la pression ; leur excitabilité mécanique est amoindrie, dans les cas où il sont lésés.

La disparition presque toujours symétrique des réflexes tendineux est généralement assez précoce. Néanmoins, on peut observer à l'égard de ces réflexes les cas les plus variés; c'est ainsi que dans la forme Aran-Duchenne on peut trouver, le réflexe olécranien aboli et celui des fléchisseurs de l'avant-bras exagéré ; d'ailleurs cette exagération peut s'atténuer progressivement ; cette atténuation aboutit même assez souvent à la disparition complète et absolue du réflexe, primitivement exagéré. Dans les cas où l'affection porte sur les membres inférieurs, l'état des réflexes dans les deux côtés et dans les muscles d'un même côté est généralement des plus variés. Mais on note plus fréquemment l'association de l'exagération des réflexes avec des phénomènes de paralysie spasmodique, que l'abolition des réflexes coïncidant avec des troubles de coordination.

C'est surtout dans les membres inférieurs qu'on observe les formes spasmodiques ou ataxiques de la paralysie. Ces symptômes peuvent être accusés au point d'imprimer un cachet spécial à la syringomyélie, le cachet d'un sclérose latérale amyotrophique.

Il y a même lieu, comme nous verrons ultérieuremeut, de dé-

crire une syringomyélie à forme *de sélérose latérale amyotrophique.*

§ 2. Les *symptômes poliomyéliques postérieurs,* alors même qu'ils sont pûrement *subjectifs,* doivent faire songer à la syringomyélie, pourvu qu'ils concernent spécialement la sensibilité à la douleur et à la température et qu'ils occupent des régions indépendantes des territoires nerveux périphériques.

Nous verrons dans le courant de ce travail que la dissociation syringomyélique peut manquer dans la syringomyélie et se retrouver dans d'autres affections du système nerveux.

Les sensations subjectives pouvant se rattacher à une paresthésie du tact, fourmillement, chair de poule, engourdissement, etc, sont relativement rares.

Les symptômes *objectifs* de cet ordre, répartis également en dehors de tout territoire d'innervation déterminé, consistent en une abolition plus ou moins complète de la sensibilité à la douleur et de la sensibilité à la température; ces signes marchent généralement de pair ou sont parfois précédés par des hypéresthésies ou des paresthésies.

Ces divers phénomènes sensitifs peuvent se retrouver aussi quelquefois dans les organes internes (bouche, nez, testicules, etc.)

Les réflexes cutanés peuvent être troublés d'une façon comparable à celle des réflexes tendineux ; il en est de même pour les réflexes propres aux muqueuses.

En revanche, le tact demeure, suivant l'opinion généralement admise, toujours indemne ou ne subit qu'un amoindrissement minime. On doit signaler, à côté de cette dissociation caractéristique l'intégrité relative de sensations de position, de pression, de relief. Le sens musculaire est rarement altéré.

Les troubles du tact sont cependant assez importants et assez fréquents dans la syringomyélie, pour mériter une étude détaillée.

Nous verrons plus loin que les différents modes de la sensibilité

tactile, de même que le sens musculaire, peuvent subir des modications ou mieux des perturbations profondes.

§ 3. *Les symptômes poliomyéliques médians* comprennent les troubles vaso-moteurs et trophiques qu'on ne peut guère envisager isolément en raison de leurs fréquentes connexions. On doit leur rattacher certains troubles de sécrétion consistant, par exemple, dans l'exagération et plus rarement dans la diminution des sueurs en des régions limitées, symétriques ou non ; chez quelques malades on a signalé la production exagérée des larmes.

Les troubles vaso-moteurs et trophiques peuvent atteindre tous les tissus, depuis l'épiderme jusqu'au tissu osseux. Sur la peau ces altérations se traduisent par l'apparition de plaques décolorées ou livides et de taches érythémateuses ; la surexcitabilité du système vaso-moteur se manifeste souvent par l'autographisme.

Les régions affectées deviennent le siège d'éruptions ortiées ou vésiculeuses ; on peut observer aussi la production de callosités, d'altérations kéloïdiennes, de crevasses, d'œdèmes indolents, d'altérations inflammatoires aussi bien que de lésions atrophiques des tissus cutanés et sous-cutanés. Les gaines tendineuses peuvent être le siège d'épaississements ou d'épanchements suivis d'adhérences.

Les articulations peuvent présenter des atrophies sèches ou accompagnées d'exsudations séreuses et purulentes et parfois aussi de subluxation ou d'ankyloses. Pour le tissu osseux on note parfois de l'atrophie, des fractures spontanées, de l'épaississement des épiphyses, et des exostoses.

Il faut rapprocher de ces troubles la raideur du rachis, souvent douloureux, spontanément ou à la pression.

Quant à la scoliose, elle paraît se rattacher à l'action simultanée de divers facteurs, parmi lesquels il faut signaler les effets immédiats et médiats des altérations musculaires, des mouvements et des attitudes défectueuses, et peut-être aussi l'influence directe d'un processus atrophique affectant le tissu des vertèbres.

Les troubles trophiques, qui d'ailleurs évoluent avec ou sans analgésie, affectent encore parfois les muqueuses et les viscères.

Pourtant l'apparition de troubles précoces dans les fonctions de la vessie ou du rectum est tout à fait exceptionnelle ; on n'a signalé que dans bien peu de cas la rétention ou l'incontinence des urines ou des matières fécales et la production de quelque trouble réflexe dans les membres ou dans l'abdomen au moment de ces évacuations. Quant aux organes génitaux, leurs fonctions restent en général très longtemps normales.

Dans ce groupe de symptômes poliomyéliques médians, il faut encore signaler, pour un certain nombre de cas, l'élargissement ou le rétrécissement de l'orifice palpébral et de l'orifice pupillaire généralement sans ptosis et sans trouble de l'accommodation. Il existe cependant des cas où l'on constate une paralysie de l'élévateur supérieur avec ou sans rétraction des globes oculaires. Notre première observation fournit un exemple frappant de cette paralysie de l'élévateur de la paupière supérieure.

Parmi les symptômes bulbaires, on a constaté principalement la dissociation caractéristique de la sensibilité dans le département du trijumau, puis des phénomènes de parésie plus ou moins accentués affectant la langue, le larynx, l'œsophage, de la parésie de l'abducteur entraînant l'amblyopie, de la parésie des muscles masticateurs, de la parésie ou de la contracture des muscles innervés par le facial, du nystagmus, enfin des troubles de la sensibilité gustative et auditive, de la polydipsie et de la polyurie ou de la salivation exagérée.

Le vertige, la céphalalgie, les vomissements, les contractures toniques et cloniques sont symptômes communs à toute altération dont le processus vient à léser la moelle allongée et la protubérance.

On a signalé assez fréquemment dans tous ces derniers temps un rétrécissement du champ visuel. En dehors de quelques troubles éventuels, tels que l'insomnie ou les phénomènes de terreur

qui peuvent résulter des altérations de la sensibilité ou de la surexcitabilité des réflexes, il n'existe aucun symptôme psychique appartenant en propre à la syringomyélie.

II

Dissociation syringomyélique de la sensibilité. Son inconstance dans la syringomyélie. Sa présence dans d'autres affections nerveuses. Troubles du tact.

§ **1**. En traçant le tableau symptômatique de la syringomyélie nous avons vu que les troubles de la sensibilité y jouent un rôle sur l'importance duquel on ne saurait trop insister. On peut même avancer que la caractéristique de l'affection réside presqu'uniquement dans la dissociation syringomyélique, mise en évidence avec beaucoup de netteté par Schultze (1), puis par Kahler (2). Les recherches de ces auteurs sur les troubles de la sensibilité, ont démontré que d'abord la syringomyélie est d'une grande fréquence et qu'ensuite au point de vue clinique, son diagnostic est possible.

Les travaux ultérieurs n'ont fait que confirmer ces premières recherches fondamentales. Oppenheim (3), Charcot (4), Déjérine (5), Roth (6), Gilles de la Tourette et Zaguelmaun (7), Rosenbach et Schtscherbak (8) ont publié une série d'observations qui viennent à l'appui de la première description de Schultze et de Kahler.

A l'heure actuelle on peut donc résumer les troubles de la sensibilité observés au cours de la syringomyélie dans les propositions suivantes :

(1) *Arch. de Virch.* vol. 87 et vol. 102.Zeitschnft F. Klin. Med. VIII. 1888.
(2) *Prager med.* Woch 1882-1888.
(3) *Arch. de Neurol,de Westphal* XVI.
(4) Charcot. *Leçons du mardi*, 1888-89. *Bulletin médical*, 28 Juin 1889, *Semaine médicale*, 11 décembre 1889 ; (Maladie de Morvan).
(5) Déjerine. *Bullet. de la soc. méd. des hôpitaux*, 22 février 1889 : *Semaine médicale*, 1889, vol. 7.
(6) Roth. *Archives de Neurologie*, vol. XIV, XV, XVI.
(7) Gilles de la Tourette. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 2e année, nº 6.
(8) Rosenbach. *Neurolog. Cbltt.* 1890 nº 8.

Il y a, dans un territoire donné (en général indépendant de toute distribution nerveuse périphérique), de l'analgésie et de la thermo-anesthésie, avec conservation presqu'absolue de la sensibilité tactile. On a noté d'ailleurs aussi la conservation d'un autre mode de sensibilité. « Il est facile, dit Bruhl (1) de constater l'intégrité du sens musculaire ; toujours le malade a conscience de la position des membres ; il reconnaît la forme des objets, il apprécie très exactement les impressions de poids, de pression. »

En décrivant la forme latente, nous verrons que les troubles de la sensibilité, quelque soin qu'on mette à les chercher, peuvent manquer totalement ; en pareil cas tout symptôme fait défaut et par conséquent l'affection reste ignorée. Nous verrons aussi que lorsqu'il s'agit d'une syringomyélie parfaitement reconnue, les troubles de la sensiblité n'affectent pas toujours le type dissocié, que maintes fois le sens musculaire semble lui-même atteint (comme l'indique assez nettement deux de nos observations) et que les troubles tactiles sans être grossiers constituent, en raison de leur importance, un symptôme à part dans le tableau clinique de la syringomyélie.

§ 2. — La dissociabilité de la sensibilité tégumentaire avait été déjà entrevue par Beau. Cet auteur dit expressément que les troubles relatifs à l'impressionnabilité de la peau peuvent ne concerner que le tact, la douleur ou bien, ce qui est plus rare, le froid ou le chaud. Il ne faut pas non plus omettre de rappeler à ce sujet que Brown-Séquard et Landy considéraient qu'aux trois formes de l'impressionnabilité tégumentaire (esthésie, algesthésie et thermesthésie) répondent trois sortes de cellules ganglionnaires de la moëlle.

Sans avoir à approfondir actuellement cette question, nous voyons que lorsque Schultze et Kahler ont mis en évidence la dis-

(1) Bruhl. *Contribution à l'étude de la syringomyélie*, thèse de Paris 1890, p. 34.

sociation syringomyélique, la possibilité de cette dissociation était en France du moins, depuis fort longtemps connue. Nous voulons seulement démontrer que les caractères assignés à la dissociation syringomyélique peuvent faire défaut même dans les cas ou le diagnostic de la lésion a été nettement établi. C'est ainsi que sur dix-huit cas de syringomyélies, Roth (1), a rencontré onze fois de l'anesthésie tactile ; aussi cet auteur fait-il observer fort justement, que la constatation de cette anesthésie tactile ne saurait exclure le diagnostic de gliomatose médullaire.

Mais déjà avant lui, MM. Joffroy et Achard (2) avaient constaté dans un cas de syringomyélie suivie d'autopsie, que les trois modes de sensibilité étaient frappés d'une façon à peu près égale ; la malade, qui forme le sujet de cette observation, n'avait présenté, à aucun moment de son séjour à l'hôpital, la dissociation dite syringomyélique de la sensibilité.

Hochaus (3) a publié une observation de syringomyélie très complète suivie d'autopsie confirmative, où l'on ne trouva à aucun moment la dissociation syringomyélique.

D'ailleurs cette observation est particulièrement curieuse et nous y reviendrons lorsque nous passerons en revue l'étude de la nature anatomo-pathologique de la syringomyélie.

Il nous suffit ici de noter qu'en somme dans cette observation, il s'agit d'un homme de 25 ans, qui, toujours bien portant jusqu'au mois d'août, se plaignit à ce moment de faiblesse dans le bras droit en même temps que d'amaigrissement général, et dont le mal resta ensuite stationnaire jusque vers la fin de septembre de la même année ; à cette date, c'est-à-dire deux mois après le début de l'affection, ce malade fut subitement frappé d'une paralysie de presque tous les muscles de la vie de relation, y compris les muscles respiratoires, et il ne tarda pas d'ailleurs à succomber. Or,

(1) Roth. *Du diagnostic de la gliomatose médullaire*, 1891. Moscou.
(2) Joffroy et Achard. *Arch. de Med. expérim.* 18 Juillet 1890, n° 4
(3) Hochaus, *Deut. Arch. f. klin. Med. vol.* 47, p. 603, 1890.

les troubles de la sensibilité, qui furent constatés, ne présentèrent à aucun moment de l'affection le caractère dissocié.

Le même fait ressort également de l'observation assez complexe de Miura, (1) dont le malade n'avait point offert de troubles de la sensibilité pouvant faire penser à une syringomyélie.

§ 2. — Voilà pour ce qui concerne les observations récentes où l'absence de toute dissociation de la sensibilité montre déjà que, comme presque toutes les autres affections cérébro-spinales, la syringomyélie ne saurait avoir un symptôme pathognomonique. Il y a plus. Il existe dans la science un certain nombre de cas de syringomyélie, dont l'autopsie a été notée et dont l'observation signale l'intégrité de la sensibilité aussi bien pour le tact proprement dit, que pour la douleur. Ainsi par exemple dans l'observation de Schüle, (2), il s'agit d'un malade ayant succombé avec le complexus symptômatique de la paralysie générale et une sensibilité absolument normale, et à l'autopsie duquel on trouva une cavité médullaire occupant la presque totalité de la moëlle cervicale et dorsale. Strümpell (3) à l'autopsie d'un malade qui avait présenté le tableau clinique d'une paralysie spinale spasmodique, sans aucun trouble appréciable de la sensibilité, trouva la moëlle épinière parcourue, dans toute la longueur de sa portion cervico-dorsale, par un large canal central.

Schultze (4) insiste également sur l'intégrité de la sensibilité chez un malade, dont la moëlle présenta, au niveau des cornes postérieures de la région dorsale une large cavité associée à une sclérose péri-épendymaire. Furstner et Zacber (5) ont trouvé la sensibilité tactile atteinte dans certaines régions du tronc, chez un malade dont la moëlle était parcourue dans les portions dorsale et cervicale par une large cavité.

(1) Miura. *Arch. de Virchow*, v. 117-1889, p. 435 (obs. XVIII de notre texte).
(2) Schüle. *Deutsches. Arch. f. klin. Med.* vol. XX, p. 271-1877.
(3) Strumpell. *Arch. f. Psych.* vol. X, p. 695, 1890.
(4) Schultze. *Arch. de Virchow* vol. 87 p. 510, 1882.
(5) Furstner et Zacher. *Arch. f. Psychiatrie* vol. XVI p. 422. 1883.

Krauss (1) signale également dans un cas de syringomyélie, suivi d'autopsie, l'intégrité absolue de la sensibilité, et Oppenheim (2) a noté, au contraire dans un autre cas une diminution de la sensibilité sous toutes ses formes, y compris le sens musculaire.

§ 5. — Si cette dissociation peut manquer dans la syringomyélie, et manque même assez souvent, en revanche on la retrouve dans d'autres affections de l'axe cérébro-spinal.

Parmentier (3) l'a notée chez un malade indubitablement ataxique. Minor (4) rapporte cinq cas d'hématomyélie, consécutifs à des traumatismes de la colonne vertébrale et dans lesquels la dissociation syringomyélique existait aussi nettement que possible. Elle peut en outre, s'observer dans l'hystérie. Sur 17 hystériques M. Charcot (5) rencontre quatre fois la dissociation syringomyélique, qui peut même être réalisée par suggestion. M. Charcot pense d'ailleurs que pour un certain nombre de cas, les malades considérés comme atteints de syringomyélie ressortissent à l'hystérie.

Caillet (6) dans sa thèse relate deux cas d'hystérie pure avec dissociation syringomyélique ; et Souques (7) en donne aussi dans sa thèse une observation tout à fait remarquable. Il s'agit d'un homme jeune et robuste qui présentait une disssociation syringomyélique des plus nettes. M. Charcot n'hésita pas, malgré l'existence de ce syndrome, à faire le diagnostic d'hystérie à un moment où le malade ne présentait pas encore les attaques hystériques ni les points hystérogènes, qu'on rencontra quelque temps après.

Il existe sûrement une association morbide de l'hystérie et de

(1) Krauss. *Arc. de Virchow*. vol. 100 p 304. 1885.
(2) Oppenheim. *Charité. Annal*. XIe année.
(3) Parmentier. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 5.
(4) Minor. *Congrès Internat. de Berlin*. Séance du 4 août 1890.
(5) Charcot. *Leçons du mardi*, 28 Juin 1889.
(6) Caillet. *Troubles de la sensibilité dans les affections nerveuses*, hèse de Paris, 1891, p. 64 et 66.
(7) Souques. *Syndromes hystériques simulateurs, etc*, thèse de Paris, 1891, p. 210.

la syringomyélie, et les difficultés diagnostiques peuvent être fort grandes, attendu que l'atrophie musculaire, avec certains caractères précis, il est vrai, peut-être un symptôme purement hystérique. Souques (1) indique quelques caractères différentiels, sur lesquels d'ailleurs nous n'avons pas à nous arrêter pour le moment. Ce que nous avons à relever c'est que le syndrome syringomyélique peut être simulé, à s'y méprendre, par l'hystérie.

L'intoxication alcoolique peut également se manifester par la dissociation syringomyélique. M. Lancereaux (2) en a publié deux observations très démonstratives. D'autre part Lemoine (3) rapporte un cas d'alcoolisme chronique, avec insomnie et cauchemars caractéristiques, où il rencontra une analgésie cutanée complète, limitée à certaines régions des membres supérieurs et inférieurs, avec thermo-anesthésie et conservation parfaite du tact; ce cas affecta même le type Morvan; il se produisit en effet deux panaris superficiels, dont l'apparition se fit brusquement en deux points exactement symétriques des membres supérieurs et dont l'incision ne fut aucunement douloureuse.

Toutefois, chez ces alcooliques il se pourrait qu'on eut affaire à une névrite périphérique d'origine toxique, d'autant plus que M. Charcot (4) a rencontré la dissociation syringomyélique dans un cas de névrite traumatique. Il s'agissait dans ce dernier cas d'un homme qui reçut, il y a quatre ans dans un tir, une balle de carabine, ayant pénétré à droite de la colonne vertébrale au niveau de la 7e cervicale; après plusieurs alternatives de souffrances et de soulagement, ce malade entra dans le service de M. Charcot avec une scoliose, une dissociation syringomyélique localisée au membre supérieur droit et une atrophie musculaire (type Aran-Duchenne) du même côté.

La lèpre elle-même simule quelquefois, à s'y méprendre, la sy-

(1) *Ibid.* p. 247.
(2) Lancereaux, *Bulletin Médical*, février et mars 1891.
(3) Lemoine. *Lyon Médical* v. 23, 1891 p. 254.
(4) Charcot. Pseudo-syringomyélie, *Sem. méd.* 13 mai 1891, v. 24.

ringomyélie. Dans son traité de la lèpre, Leloir (1) rapporte un certain nombre de cas, où, sans les manifestations antérieures le diagnostic eut été impossible. Babinski (2) et Thibierge (3) ont présenté à la société médicale des hôpitaux un lépreux reconnu tel par le professeur Charcot, chez lequel il existait en même temps une dissociation syringomyélique. De ces faits il ressort déjà que la dissociation de la sensibilité dermique n'est nullement propre à la syringomyélie. D'autre part cette dissociation peut manquer dans celle-ci pour se retrouver dans d'autres affections qui n'ont rien à voir avec la syringomyélie.

Il est certain que lorsque la dissociation syringomyélique demeure dans un territoire nerveux défini, il ne s'agit nullement d'une lésion cavitaire de la moëlle. Une telle lésion, quelle que soit sa nature d'ailleurs, est trop importante, trop massive pour ne pouvoir intéresser qu'un seul point d'origine d'un tronc nerveux ou d'un nerf périphérique. Frappant la moëlle sur une grande étendue, respectant en certains points des éléments qu'elle détruit ailleurs, la production morbide est dans ses manifestations cliniques sous la dépendance absolue de la physiologie topographique de la moëlle. C'est cette dernière considération qui explique les allures protéiformes de la syringomyélie.

Les observations de Jacoby (4) de Ziehl (5) sont fort intéressantes, mais ne sauraient prêter à aucune confusion en ce qui concerne la dissociation syringomyélique dans des cas de névrite périphérique. La dissociation syringomyélique vraie procède en effet par zônes peu définies et non pas par territoires délimités; comme la dissociation symptômatique d'une névrite périphérique.

(1) Leloir. *Traité de la lèpre*, p. 52.
(2) Babinski. *Bullet. de la soc. méd. des hôpitaux*, 1891, 27 février.
(3) Thibierge. *Ibid.* 13 mars.
(4) Jacoby. *Journ. of. nevr. and mental diseasse*, 1889, XIV. p. 336.
(5) Ziehl. *Deut. Med. Wochen*, nº 17, 1889.

III

Troubles de la sensibilité tactile. — Contact. — Pression tactile. — Pressions tactiles simultanées. — Pressions tactiles successives. — Sens du relief. — Perception tactile des liquides.

§ **1.** — La sensibilité tactile, comme toutes les sensibilités spéciales, constitue un phénomène d'une certaine complexité.

En outre du contact simple quelle qu'en soit la forme, (attouchement, frôlement, etc), il existe encore toute une série d'impressions tactiles que nous pouvons résumer de la manière suivante.

a) *Contact simple.* — A l'état normal le contact simple tout en étant une forme de la pression tactile, diffère de celle-ci par son intensité. Les variations d'intensité sont très limitées, puisque la sensation de contact se transforme presque immédiatement en sensation de pression, dès que l'intensité de la cause mécanique augmente un peu.

Pour arriver à conserver ce minimum de pression mécanique et pour explorer cette forme de la sensibilité tactile, nous avons eu recours au procédé classique du pinceau. Or, chez nos malades, il existe au niveau des extrémités, mains et pieds, des zônes où le moindre attouchement n'est plus perçu (obs. I, II). — chez une autre malade, ces zônes sont surtout localisées au niveau de l'avant-bras.

La distribution nerveuse périphérique n'a rien à voir avec les troubles de la sensibilité tactile. Ces troubles existent par zônes indéterminées, disséminées un peu au hasard, et sans aucune relation avec un territoire nerveux périphérique quelconque.

b) *Pression tactile.* — Lorsque l'intensité maximum du simple attouchement est dépassée, le contact se transforme en pression tactile.

La sensation de pression succède donc toujours à une sensation de contact; il n'y aurait donc entre ces deux formes de sen-

sations tactiles qu'une différence de degré ; à première vue cette différence semble fondée ; il existe encore une autre qui nous paraît plus importante, et qui est de nature anatomique. La sensation de contact est en effet abolie dans les cicatrices après la destruction de la couche papillaire du derme, et semble résider dans les corpuscules du tact ; la sensation de pression persiste au contraire et paraît dépendre des corpuscules de Pacini, situés dans le tissu cellulaire sous-cutané (1).

Chez nos deux malades (obs. I, II) la pression tactile est abolie, en ce sens que les malades ne peuvent apprécier, les yeux fermés, la différence ou l'identité de poids de deux pièces de monnaie, par exemple. Cette appréciation ne dépend que de la pression tactile. Le sens musculaire, qui nous donne surtout les grandes résistances, n'intervient presque jamais dans le mécanisme de cette évaluation.

c) *Différenciation de deux impressions tactiles simultanées.* On sait au point de vue physiologique, que pour que deux contacts simultanés puissent être perçus, il faut que les deux points d'effleurement soit situés l'un de l'autre à une distance qui varie suivant la région tégumentaire que l'on considère, mais qui pour chaque région ne saurait être inférieure à un certain minimum. En de çà de celui-ci les deux impressions se confondent et l'individu ne perçoit qu'un seul contact. Nous ne voulons pas insister sur les instruments destinés à déterminer ces distances de perception de deux impressions tactiles simultanées ; leur description se trouve dans tous les traités classiques. (2)

On n'a qu'a jeter un regard sur les détails de nos observations (obs. I, II) pour voir que cette forme de la sensibilité tactile est fortement troublée au niveau des mains et des bras.

(1) Beaunis. *Physiologie humaine*, vol. II, p. 582.
(2) Le compas de Weber est l'instrument le plus employé ; si on applique les deux pointes sur la peau, on a la sensation de deux pointes ; mais si on les rapproche successivement, il vient un moment ou malgré l'écartement des deux pointes, on n'en sent plus qu'une. Cette distance constitue pour une région le minimum d'écart perceptible.

Le malade de Rumpf présentait également ce même trouble ; la différenciation de deux impressions simultanées était légèrement modifiée aux extrémités supérieures, fortement affaiblie au contraire aux extrémités inférieures.

d) *Sensations tactiles successives*. — Pour être perçues isolément, les sensations tactiles successives doivent être séparées par des intervalles de temps convenables. Si elles se succèdent trop rapidement, elles donnent lieu à une sensation continue (1).

Pour mesurer la rapidité nécessaire, pour que les impressions tactiles se fusionnent, on a recours à une roue dentée, tournant de manière à donner à la main ou à la partie du corps que l'on considère, un certain nombre de chocs ; par exemple, si la main reçoit 640 chocs par seconde, les impressions se fusionnent et les dents de la roue ne sont plus distinctes.

En clinique, ce procédé est difficile à réaliser ; aussi avons-nous eu recours à une méthode plus simple, donnant, aussi exactement que possible, la mesure du pouvoir percepteur de la peau des différentes régions du corps pour les sensasions tactiles successives. En traçant avec l'ongle ou un instrument à pointe mousse une ligne droite ou courbe sur la peau d'un individu, celui-ci ne perçoit qu'une seule impression en vertu de la loi des distances exposée plus haut ; il faut, bien entendu, pour cela, que l'excitation soit continue, c'est-à-dire ininterrompu. Or cette ligne peut affecter la forme d'une lettre, d'un chiffre, qu'on trace sur le tégument externe sans le quitter.

Cette perception des impressions tactiles successives (écritures de lettres ou de chiffres sur la peau) a été mise en évidence pour la première fois par Vierordt (2), croyons-nous ; mais cet auteur en parle incidemment, sans y attacher une grande importance.

Leube (3) en fit l'application à la recherche des troubles de la sensibilité dans les diverses maladies du système nerveux céré-

(1) Beaunis. *Physiologie Humaine*, vol. II, p. 386, 1888.
(2) Vierordt. *Zeitschrift fur Biologie*, vol. XII. p. 226.
(3) Leube. *Centralblatt, f. Med. Wissenschaft.* 1876, n. 38.

bro-spinal, et trouva que les lignes, à forme précise ou non, sont toujours perçues, lorsque leur longueur n'est pas inférieure à cinq centimètres. Toutefois, il faut remarquer que chez les tabétiques, cette perception des impressions tactiles successives et continues exige l'emploi d'un tracé plus long. Pour la syringomyélie c'est Rumpf (1) qui, le premier, a étudié ce mode de la sensibilité tactile. Dans son travail il donne, après Leube, un tableau indiquant la hauteur que doit avoir le tracé sur la peau, pour pouvoir être perçu dans les différentes régions du tégument externe. Sur le front, la joue, la nuque, à l'état normal le tracé, pour être perçu, doit avoir au moins un centimètre de longueur. Sur la peau de l'abdomen, le minimum est de 1 centimètre 7; il en est de même de la région scapulaire; au niveau de la colonne dorsale et lombaire, le minimum de perception pour le tracé est de **2**, 5 centim. Quant aux extrémités supérieures les indications de Rumpf sont les suivantes.

Bras-biceps..	1 cent.	5
Avant-bras.	1	5
Main face palmaire	1	0
Main face dorsale	1	5

Ces données une fois établies, Rumpf les appliqua à son malade. Il trouva d'abord, au point de vue de la sensibilité tactile en général, que le contact simple était peu modifié; mais que dans la zône anesthésique du même malade (côté droit du corps), les pressions tactiles (Tastendrücke), même très fortes, n'étaient point perçues. Quant à la perception des lettres ou chiffres tracés sur la peau, elle était légèrement troublée au niveau des mains, fortement au contraire au niveau des jambes. Chez nos deux malades cette sorte de sensation tactile linéaire est fortement troublée. Les malades ne se rendent plus compte de la forme des tracés effectués sur leur peau. Cette forme de la sensibilité tactile est troublée même au niveau de la face, où généralement la sensibilité tactile a gardé son intégrité dans tous ses modes. Nous prions

(1) Rumpf. *Neurologisches Centralblatt* n. 7, p. 185. 1889.

le lecteur de se reporter à ces observations (obs. I. II), pour voir combien ce trouble de la sensibilité est marqué au niveau des différentes régions du corps. On y verra, par exemple, que pour les faces dorsales des mains, le tracé, pour être perçu par la malade qui fait le sujet de notre observation II, monte de 1 cent. 5 (état normal), à trois centimètres. Il en est de même pour les faces palmaires, les bras, etc.

Cette modification se retrouve et tout aussi accusée dans notre première observation et dans celle de Rumpf.

e) *Sens du relief ou stéréognomique.* — Les troubles dans la perception des formes à l'aide de la sensibilité tactile rentrent évidemment dans cette classe. Les yeux fermés, nous pouvons dire d'un objet que nous tenons dans nos mains, quelle est sa forme, s'il est lisse ou rugueux, s'il est consistant ou mou. Le sens musculaire intervient également pour nous renseigner sur sa consistance et sa pesanteur.

Nous avons répété cette expérience un grand nombre de fois soit sur nos collègues, soit sur le personnel hospitalier et toujours avec le même résultat.

Nous mettions par exemple du velours, du drap, de la toile, du cuir, dans les mains de nos sujets et nous leur demandions de nous dire, les yeux fermés, la nature et si possible, la qualité du issu qu'ils serraient et presque toujours la réponse était juste.

Or, chez nos deux malades, des femmes, habituées à manier les chiffons, ce sens du relief a complétement disparu. C'est en vain qu'elles triturent les tissus que nous leur confions, qu'elles les malaxent sans cesse, elles répondent invariablement : « Ce sont des chiffons »; mais lorsque nous leur conseillons de toucher leur face avec le tissu qu'il s'agit de dénommer les yeux fermés, elles n'hésitent plus un instant ; la réponse part d'un coup : « c'est du velours, c'est du petit drap, c'est du gros drap, c'est du cuir, etc. etc. »

Le sens du relief est donc en grande partie du moins, un des modes de la sensibilité tactile. Nous n'en voulons pour preuve

que le diagnostic de la nature d'un tissu obtenu en le frottant légèrement contre la peau de la face, comme l'ont fait et le font nos deux malades.

Nos malades d'autre part ne se rendent pas compte de la forme de certains objets géométriques que nous leur plaçons entre les mains. Elles ne distinguent point par exemple, une sphère d'une pyramide ou de tout autre polyèdre.

f) *Quant aux liquides*, pour lesquels les sensations tactiles se confondent souvent avec les sensations thermiques, nos malades ne les perçoivent plus à l'aide du tact.

A l'état normal, et en mettant les liquides à la température du corps, on diagnostique généralement à l'aide du toucher la nature, ou du moins la consistance du liquide. Nos expériences à cet égard sont très concluantes. Nous remplissons un verre à expérience d'eau, un second de mercure, un troisième d'huile ou de vaseline ordinaire. Les yeux fermés l'individu en expérience plonge son indicateur droit ou gauche dans chacun de ces verres. Il se produit d'abord une première sensation, thermique celle-là, que nous supprimons en chauffant l'eau et l'huile à la température de 30°. La seconde sensation est celle fournie par le sens musculaire qui renseigne sur le degré de résistance, qu'opposent les différentes couches liquides à la pénétration du doigt. La troisième sensation enfin est tactile. Elle résulte de la différence entre la pression qu'exerce le liquide sur la partie immergée du doigt, et celle qu'exerce l'air atmosphérique sur la portion digitale non immergée. Cette sensation tactile affecte une surface annulaire et siège au niveau du point d'effleurement du doigt dans le liquide. C'est précisément cette dernière sensation qui indique à l'individu en expérience la nature du liquide qu'il est en train d'explorer.

Chez nos malades, la perception des liquides et de leur nature par le toucher est complètement abolie. Nous avons beau varier nos essais, le résultat est toujours le même. Les malades ne peuvent, en plongeant un de leurs doigts dans le liquide en reconnaître l'existence. « Je ne sens rien » est la réponse invariable,

que nous obtenons à toutes les questions que nous leur posons concernant la présence du liquide dans le verre à expérience.

Nous avons recherché si ce trouble de la sensation tactile existe également dans d'autres affections du système nerveux. Nos examens ont porté sur six cas d'ataxie locomotrice, quatre cas de sclérose en plaques, et un cas de paralysie agitante. Le résultat fut toujours identique : tous ces malades reconnaissaient parfaitement la présence et la nature du liquide remplissant un des trois verres à expérience. Il en était de même pour le sens du relief ; tandis que nos syringomyéliques ne peuvent apprécier, les yeux fermés la nature d'un tissu, la forme d'un objet géométrique, qu'on leur met entre les mains, les différents malades que nous venons de citer en second lieu, se rendent parfaitement compte, quelquefois, il est vrai, après une légère hésitation, de ce qu'ils tiennent avec leurs doigts. Ils différencient aussi facilement le velours de la grosse toile, qu'une sphère d'un polyèdre. Les troubles de la sensibilité tactile concernant le sens du relief et la perception des liquides semblent donc, jusqu'à preuve contraire, ne se rencontrer que dans la syringomyélie.

§ 2. — Il résulte de cette étude, que la dissociation syringomyélique manque souvent dans la syringomyélie et qu'on la rencontre dans les affections les plus diverses du système nerveux central et périphérique. Les troubles de la sensibilité tactile sont fréquents dans la syringomyélie ; la plupart des auteurs, tout en atténuant l'importance de ces troubles, sont cependant forcés de les admettre. Nous avons montré que chez les syringomyéliques le tact peut être gravement modifié dans ses modes les plus importants.

L'appréciation du contact simple, de la pression tactile, des pressions tactiles simultanées, des pressions tactiles successives, et du relief, a dévié de la normale, soit en disparaissant, soit en perdant beaucoup de sa finesse.

Il en est absolument de même pour la *perception tactile des liquides*.

L'étude que nous venons de faire des troubles de la sensibilité dans les syringomyélies ne s'applique pas seulement à sa forme classique. Il existe en dehors de ce type clinique un certain nombre de formes que la syringomyélie peut revêtir, et qu'il convient de grouper ici.

IV

Syringomyélie à forme de maladie de Morvan.

En 1883, le docteur Morvan de Lannilis, publiait, le premier, dans la Gazette hebdomadaire, sept observations d'une maladie nouvelle, consistant dans une parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures. Les symptômes de cette affection rappelaient ceux de la syringomyélie à cette différence près, qu'il n'y avaient pas de dissociation de la sensibilité dans la maladie de Morvan. Celle-ci présentait en même temps que la thermo-anesthésie et l'analgésie, certains troubles de la sensibilité tactile proprement dite. Ce premier mémoire fut suivi de quatre autres ; et partout Morvan insiste sur les symptômes cardinaux de la maladie qui porte son nom à savoir : les panaris profonds indolores avec tendance à la nécrose des phalanges, l'analgésie, la thermo-analgésie, les troubles de la sensibilité tactile, la symétrie fréquente des lésions, la scoliose, l'atrophie des muscles de la main et de l'avant-bras.

Le panaris frappe successivement chaque doigt à des intervalles plus ou moins éloignés. Les mains se déforment, les doigts tombent les uns après les autres, et le malade devient un malheureux infirme, bientôt, s'il est pauvre, abandonné à la charité publique.

Notre intention n'est pas de décrire la maladie de Morvan qui se confond, d'ailleurs, avec celle d'une syringomyélie dans laquelle les troubles trophiques prédomineraient ; les thèses d'Oger de Spéville (1) de Louazel (2), les leçons de M. Charcot (3) la récente revue de M. Verchère (4) donnent les renseignements les plus cir-

(1) Oger de Spéville. *Panaris de Morvan*, th. Paris 1888.
(2) Louazel. *Contribution à l'étude de la maladie de Morvan*, th. Paris 1890.
(3) Charcot. Sur la maladie de Morvan, *Progrès méd.* 15-22,1890 ; *Gaz. hebd.* 11 avril 1891.
(4) Verchère. De la Parésie analgésique, etc. *Revue des Soc. méd.* 15 Juillet 1891, p. 324-339.

constanciés, aussi bien sur la symptomatologie que sur l'historique de cette affection.

La nature de cette maladie, qui rappelle trait par trait la syringomyélie, fut méconnue pendant un certain temps. Un examen, après amputation, ayant démontré des altérations très profondes des nerfs périphériques, fit croire pendant un certain temps qu'on se trouvait en présence d'une affection par névrite périphérique.

Pour M. Déjerine (1) le panaris analgésique serait dû à une névrite périphérique de cause toxique où infectieuse. MM. Gombault et Reboul (2) qui eurent l'occasion de pratiquer la première autopsie de la maladie de Morvan, pensèrent même à rapprocher celle-ci de la lèpre, mais l'autopsie de MM. Gombault et Reboul n'était pas complète, la moëlle ayant subi des traumatismes graves pendant son extraction.

Le premier juillet 1890, MM. Joffroy et Achard (3) publièrent un cas de maladie de Morvan avec autopsie. Il s'agissait dans ce cas d'une syringomyélie typique avec quelques lésions peu importantes des nerfs périphériques.

Le 1er Septembre 1891, MM. Joffroy et Achard (4) publièrent une nouvelle autopsie de maladie de Morvan. Il s'agissait encore d'une syringomyélie typique, avec certaines altérations légères des nerfs périphériques, insuffisantes pour expliquer les symptômes observés pendant la vie.

Enfin M. Prouff (5) publia le 19 Septembre 1894 une autopsie de maladie de Morvan et de nouveau on trouve une syringomyélie gliomateuse; et l'examen anatomo-pathologique fut pratiqué par M. Déjerine.

En somme, sur quatre autopsies, trois confirment la nature syringomyélique de la maladie de Morvan. La quatrième autopsie

(1) Déjerine. *Med. Mod.* 10 Juillet 1890, p. 563.
(2) Gombault. *Bull. Soc. méd. hop.* 1889 et *Gaz. hebd.* 1889, p. 308-318.
(3) Joffroy et Achard. *Arch. de Med. expérim.* 1er Juillet 1890, p. 540.
(4) Joffroy et Achard. *Ibid.* 1er septembre 1891, p. 678.
(5) Prouff. Faits de maladie de Morvan. *Gaz hebd.* 19 septembre 1894, n° 38 p. 451.

n'est malheureusement pas concluante à cause de la difficulté qu'on eut à extraire la moëlle d'une colonne vertébrale scoliosée.

Au point de vue clinique, la maladie de Morvan est de la syringomyélie.

Au point de vue anatomique, la maladie de Morvan est de la syringomyélie.

« Cela me paraît être désormais, dit M. Charcot, une querelle vidée. Il n'y a pas deux maladies distinctes, il n'y en a qu'une, et la maladie de Morvan, comme je le disais tout à l'heure, représente seulement, tout originale qu'elle puisse paraître cliniquement, une forme atypique, de la maladie syringomélique (1) »

C'est à MM. Joffroy et Achard qu'appartient le mérite d'avoir fourni la première démonstration anatomo-pathologique de cette identité entre la maladie de Morvan et la syringomyélie.

(1) Charcot. *Gaz. hebd.*, 11 avril 1891, p. 172.

V

Syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique.

« Tout symptôme est fonction non pas d'une espèce pathologique, mais d'une localisation morbide.

« Mon opinion est que l'état anatomique, désigné sous le nom de syringomyélie, ne se trouve pas toujours et nécessairement derrière le syndrome constitué par la thermanestésie et l'analgésie (1). »

Ces remarques du professeur Grasset trouvent leur sanction dans les différentes formes de syringomyélie que nous décrivons. La forme, qui fait le sujet de ce chapitre, prouve encore mieux le bien fondé de l'opinion du savant professeur de Montpellier.

La syringomyélie peut en effet affecter le type d'une sclérose latérale amyotrophique, et si au début les deux affections peuvent encore être différenciées, à leur période d'état la distinction devient très difficile lorsqu'on n'envisage que les troubles de motricité et de reflectivité. La syringomyélie peut en effet se révéler au point de vue clinique sous l'aspect d'une sclérose latérale amyotrophique. Erb et Schultze (2), Kahler et Pick (3) en publièrent les premières observations. Il s'agissait dans ces deux cas d'atrophie musculaire, de contracture et d'exagération de réflexes, sans qu'à l'autopsie on ait trouvé les lésions propres à la sclérose latérale amyotrophique. Les cordons latéraux ne présentaient aucune lésion ; il n'existait dans la moëlle qu'une cavité assez large occupant la portion cervico-dorsale.

Dans les réflexions dont il accompagne son observation, Marwedel (4) insiste à juste titre sur l'importance des symptômes moteurs

(1) Grasset. *Leçons de clinique médicale*. Montpellier 1891, p. 223.
(2) Erb et Schultze. *Archives de Virchow*. vol. LXXXVII, p. 524 (Observation de nos pièces justificatives.)
(3) Kahler et Pick. *Beitraege zur Pathologie*. Obs. II (observation X, de nos pièces justificatives.)
(4) Marwedel. *Münch. med. Wochenschrift* 1890 p. 810 (Observation IX de notre recueil).

présentés par son malade. Il y avait en effet des phénomènes spastiques dans le membre inférieur droit, de l'exagération du réflexe rotulien des deux côtés et de la trépidation épileptoïde.

Ces symptômes joints à une atrophie des muscles de la main et du membre inférieur gauche, imposaient, pour ainsi dire, le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique ; mais il ne faut pas oublier que cette dernière affection présente une marche rapide, et qu'elle ne dure en moyenne que deux ou trois ans.

L'évolution de la syringomyélie, au contraire, est extrêmement lente ; lorsque le malade ne succombe pas à une affection intercurrente, la syringomyélie peut durer vingt, trente, voire même quarante trois ans, comme dans l'observation de Marwedel.

Dans notre première observation, l'affection avait commencé comme une atrophie musculaire et non pas comme une sclérose atérale. Aussi croyons-nous devoir insister sur ce fait que la forme de sclérose latérale amyotrophique ne saurait s'appliquer qu'à une syringomyélie spasmodique arrivée à sa période d'état. Et en fait, les cinq observations que nous reproduisons plus loin, indiquent toutes un même mode de début, à savoir l'atrophie musculaire. Or, nous savons que le symptôme initial de la sclérose latérale amyotrophique, quel que soit d'ailleurs le membre affecté, est la *parésie motrice* sans trouble de la sensibilité, précédant presque toujours l'atrophie musculaire. Ce n'est qu'ultérieurement, lorsqu'elle est établie, que la sclérose latérale peut prêter son aspect clinique à la syringomyélie. Alors celle-ci présente de la parésie motrice, de la rigidité spasmodique des muscles affectés, intermittente d'abord, définitive ensuite, allant jusqu'à la contracture avec les déformations persistantes, que celle-ci entraîne.

Quant aux symptômes bulbaires, qui peuvent marquer la fin de la maladie de Charcot, ils peuvent également exister dans la syringomyélie par suite de la propagation de la lésion cavitaire à la moëlle allongée.

L'exagération des réflexes, la trépidation épileptoïde, la démarche spasmodique existent également dans nos observations. La ma-

lade de notre première observation présente même une notable exagération du réflexe du menton ou réflexe massétérin, absolument comme dans le cas de sclérose latérale amyotrophique publié par Charcot (1).

Même au point de vue anatomo-pathologique l'identité de ces deux affections peut exister.

La coupe, que nous figurons à la fin de notre travail, présente, outre la cavité centrale syringomyélique, une altération des faisceaux latéraux, symétriquement distribuée, comme dans la sclérose latérale amyotrophique.

Cependant la syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique diffère de la sclérose latérale amyotrophique proprement dite, par son début (atrophie musculaire sans parésie préalable), par les troubles de la sensibilité, et enfin par son évolution à longue, très longue échéance.

A sa période d'état, la syringomyélie peut donc, dans certains cas, présenter les troubles moteurs et trophiques de la sclérose latérale amyotrophique.

(1) Charcot. *Archives de neurologie*, 1885, p. 24.

VI

Syringomyélie à forme latente

Il est certain que lorsque le processus syringomyélique, quel qu'il soit, n'en est encore qu'à sa période initiale, les symptômes qui le traduisent cliniquement peuvent être absolument nuls ; il se peut même qu'une masse assez volumineuse, logée dans la moëlle, mais n'exerçant qu'une compression uniforme et progressivement croissante, ne provoque aucune manifestation clinique au point de vue des symptômes subjectifs aussi bien que des symptômes objectifs.

MM. Joffroy et Achard (1) s'en étaient bien rendu compte lorsqu'au cours de leur premier travail, ils constatèrent que, dans certains cas de syringomyélie, la lésion existe sans que rien puisse faire songer à une affection de la moëlle. A ce point de vue, l'observation de Mlle Bäumler (2) est vraiment remarquable. Il s'agit d'une jeune fille de 22 ans, qui succomba à un érysipèle de la face, sans jamais avoir présenté des symptômes nerveux, et à l'autopsie de laquelle on trouva dans la moëlle cervicale une cavité assez large pour admettre facilement le petit doigt.

Quant à la malade, qui fait le sujet de l'observation XIV (3) et pour laquelle, malgré un examen fort complet et fort approfondi on avait formulé le diagnostic d'anémie pernicieuse progressive, elle n'avait présenté à aucun moment de sa vie des symptômes paralytiques, trophiques ou sensitifs, ayant trait à une affection quelconque du système nerveux central ; à l'autopsie, la moëlle se montra traversée par une cavité, qui partait de la région cervicale pour aboutir au renflement lombaire ; cette cavité longeait tantôt

(1) Joffroy et Achard. De la myélite cavitaire. *Arch. de physiol.* 1er Oct. 1887 n° 7 p. 468.
(2) Baumler Anna. *Ueber Hoehlenbildungen in Rucken marck.* thèse de Zurich, 1887, p. 2.
(3) *Ibid.*, p. 6

le sillon postérieur, tantôt les cornes postérieures de la moëlle. Une troisième observation appartenant à MM. Joffroy et Achard (1) est surtout aussi instructive. Il s'agit d'une femme, âgée de 30 ans, ayant présenté d'abord des attaques épileptiformes et ayant offert plus tard les symptômes de la maladie de Basedow. A l'autopsie on trouva une syringomyélie cervico-dorsale, bien que la malade n'eût jamais présenté aucune altération prononcée de la sensibilité.

Le cas d'Holschewnikoff (2) est encore fort intéressant et concerne un individu, âgé de 36 ans, qui succomba à un véritable tétanos, sans jamais avoir offert de symptômes spinaux quelconque, et à l'autopsie duquel on découvrit une cavité syringomyélique ayant détruit la corne postérieure gauche de la moëlle cervico-dorsale. Ces quelques exemples que nous venons de citer prouvent que la forme latente de la syringomyélie est réelle; nous en aurions pu rapporter un grand nombre de cas, mais nous n'avons conservé que les observations datant d'une époque, où la syringomyélie a absolument conquis sa naturalisation clinique. Toutes les syringomyélies n'ont été pour ainsi dire que des surprises d'autopsies jusqu'au moment où Bernhardt (3), puis Schultze (4) en mettant bien en relief la dissociation syringomyélique de la sensibilité, ont rendu possible le diagnostic de cette affection et ont permis de prévoir rationnellement les résultats des autopsies. Nous avons également éliminé les cas où il ne s'agissait que d'une hydromyélie avec ou sans hydrocéphalie concomitante. Nous n'avons retenu que les cas de syringomyélie vraie, n'ayant donné naissance à aucun symptôme appréciable, soit pour le malade, soit pour le médecin. Les malades dont il est question ont été examinés plu-

(1) Joffroy et Achard. Syringomyélie non gliomateuse associée à la maladie de Basedow. *Arch. de Méd. expér.* 1er Janvier 1891 n° 1 p. 90.

(2) Holschewnikoff. Ein. Fall von Syringomyélie, etc. *Arch de Virchow*, 1890 vol. 119 p. 10.

(3) Bernhardt. Beitrage zur partiellen Laehmungen der Sens. Berl. Clin. *Wochenschrift*, 1884.

(4) Shultze. *a) Virchows Arch. vol.* 87,102. *b) Zeitschrift f. klin Med. vol.* VIII. 1888.

sieurs fois ; chez quelques-uns, comme dans l'observation de MM. Joffroy et Achard, l'état de la sensibilité avait été étudié avec persistance dans le but de déceler l'hystérie. Il 'en est de même pour l'observation de Mlle Baumler, et pour celle d'Holschewnikoff. Le doute ne saurait donc exister. La syringomyélie affecte parfois une forme latente.

La topographie physiologique de la moëlle nous rend compte des conditions qui permettent l'évolution latente d'une syringomyélie. Sans nous occuper encore d'une manière spéciale de la pathogénie de cette affection, nous pouvons dire, dès à présent, que les symptômes syringomyéliques sont des symptômes de voisinage. Pour qu'il y ait analgésie et thermo-anesthésie, il faut que la production morbide, s'étende du centre de la moëlle à l'une des cornes postérieures et qu'elle la détruise ; l'atrophie musculaire progressive n'est réalisée qu'autant que la néoformation centrale intéresse une des cornes antérieures ou les lèse toutes deux.

Quant aux troubles vaso-moteurs et trophiques, toute la substance grise de la moëlle en peut être responsable, en ce qui concerne la production de panaris, d'ostéites, etc.; on n'en saurait localiser l'origine dans tel ou tel élément nerveux, dans tel ou tel territoire de l'axe cérébro-spinal. Est-ce dans la partie postérieure ou dans la partie postéro-latérale de la substance grise centrale que siègent ces centres trophiques ou vaso-moteurs? La science est encore muette sur ce point ; lorsque le processus morbide envahit les différents cordons de la moëlle, on voit se produire les symptômes propres aux affections de ces diverses voies de transmission cérébro-spinales. Nous envisagerons ultérieurement toutes ces éventualités.

Mais tant que la lésion restera plus ou moins localisée autour de l'épendyme, tous les symptômes que nous venons d'énumérer manqueront. Il n'y aura pas de troubles de la sensibilité même avec une corne postérieure incomplètement envahie. Ces suppléances fonctionnelles dans la moëlle, tant qu'il reste un tube nerveux pour conduire les impressions venues du dehors, sont possibles

lorsque les centres spinaux ont conservé leur intégrité. En un mot, pour qu'il se produise des troubles, il faut que la néoformation détruise les parties qu'elle envahit ; pour peu qu'elle n'ait d'autre effet que de les refouler ou de les comprimer, les troubles peuvent manquer et ils manquent le plus souvent. Il se peut même que toute la substance grise centrale de la moëlle soit détruite sans que cette lésion ait une expression clinique, pourvu que la périphérie et les centres spinaux se trouvent respectés.

Les quelques considérations qui précèdent trouvent leur sanction dans les résultats des recherches anatomo-pathologiques. C'est ainsi que dans la première observation de M[elle] Baumler, on voit la cavité s'étendant à presque toute la longueur de la moëlle, occuper l'espace compris entre les cordons postérieurs sans détruire la substance grise (1).

Dans l'observation de MM. Joffroy et Achard (2) la cavité siégeant en arrière du canal central, occupait à la région cervicale, environ la moitié antérieure des cordons postérieurs et la plus grande étendue des cornes postérieures, et plus bas elle existait dans les cordons postérieurs sans léser les cornes postérieures. Les faits, relatés dans cette observation, peuvent s'expliquer par la conservation d'un certain nombre de tubes nerveux dans les cordons postérieurs et de quelques éléments essentiels dans les cornes postérieures de la moëlle cervicale, ceux de la moëlle dorsale et lombaire étant respectés.

Dans le cas d'Holschewnikoff, rendu un peu plus complexe, il est vrai, par la coexistence d'une acromégalie, l'autopsie montra une cavité, occupant presque les deux tiers de la moëlle et commençant en haut dans la corne postérieure gauche, pour devenir de plus en plus centrale vers sa partie inférieure et pour se terminer finalement dans la corne antérieure droite au niveau de la 9[e] paire dorsale. Mais le cas le plus curieux est certainement

(1) Baumler. *loco-cit.*, p. 5.
(2) Joffroy et Achard. Syringomyélie non gliomateuse et mal. de Basedow *loco-cit.*, p. 97.

celui qui fait le sujet de la seconde observation de Melle Baumler. La cavité, commençant au niveau du collet du bulbe, descendai dans la moëlle dorsale, où elle détruisait presque la totalité de la moitié gauche de la substance grise, et cependant aucun symptôme n'était venu révéler cette énorme lésion.

De telles observations échappent actuellement à toute interprétation ; mais il est utile de noter, qu'une région très étendue de la moëlle épinière peut perdre presque entièrement l'une ou même les deux moitiés de sa substance grise sans traduire cliniquement sa souffrance. Ce fait mérite d'autant plus notre attention, que Vulpian (1) a été conduit expérimentalement à admettre que la substance grise est indispensable pour la transmission des impressions sensitives, celle-ci étant absolument arrêtée lorsque toute la substance grise de la moëlle est détruite, et n'étant nullement empêchée lorsque la destruction ne porte que sur les faisceaux postérieurs.

(1) VULPIAN. *Maladies de la moëlle*, 1873, p. 30.

VII

Anatomie pathologique et pathogénie de la syringomyélie.

§ 1. — L'anatomie pathologique de la syringomyélie nous semble fort bien connue au point de vue macroscopique. Il s'agit presque toujours de productions cavitaires occupant les parties médullaires situées en arrière de la commissure blanche, et intéressant surtout la zône périépendymaire. Ces productions cavitaires n'ont point une forme déterminée ; elles correspondent très souvent à des portions médullaires déjà volumineuses à l'œil nu ; elles affectent la forme d'une fente, d'un calibre variable, pouvant, comme dans la fig. 1. occuper toute la largeur de la moëlle cervicale; cette dernière est le siège privilégié des cavités syringomyéliques. Elles peuvent aussi n'intéresser qu'une des moitiés de la moëlle (*fig.* 2) et affecter alors une forme irrégulièrement ovalaire. D'autres fois, et dans la même moëlle, la cavité au lieu d'être unique est double ou triple dans les régions inférieures (*fig.* 5).

Toutes les formes, tous les calibres, sont possibles : un simple regard jeté sur la planche de nos préparations, en dira plus que la meilleure description.

Le canal central, lorsqu'il ne s'agit point d'hydromyélie, est indépendant de l'excavation morbide ; il est en général en avant de celle-ci, et le plus souvent oblitéré. L'excavation peut toutefois l'envahir, et alors celle-ci peut être divisée en deux parties : une partie antérieure, et tapissée, sur toute sa continuité, ou par places seulement, d'un épithélium cylindrique ayant plus ou moins conservé sa forme, et une partie postérieure absolument dépourvue de toute trace d'épithélium.

La périphérie de ces cavités est constituée par de la substance grise, qui est d'autant plus profondément détruite que le calibre

de la cavité néoformée est plus considérable. Il arrive même parfois que toute la substance grise centrale a disparu.

Les cornes postérieures sont plus fréquemment intéressées que les cornes antérieures. Ce fait est également vrai pour nos deux cas. Dans le cas de Buffnoir les cornes postérieures sont complètement détruites.

Dans une observation de MM. Joffroy et Achard (1) une des cornes postérieures de la région cervicale de la moëlle de leur malade, atteinte de maladie de Morvan, est fortement rétractée et représentée seulement par une mince bandelette de névroglie condensée. « Cette atrophie scléreuse, disent ces auteurs, est tout le contraire d'une tumeur. »

Cependant ce n'est plus dans la gélatine de Rolando, si pauvre en névroglie, comme nous le verrons plus loin, que le processus destructif prend son point de départ; c'est toujours et partout (et les auteurs sont unanimes sur ce point), dans le tissu péri-épendimaire que commence la lésion. Alors on a sous les yeux une masse gliomateuse, dont la périphérie, en voie de développement, est riche en cellules tandis que le centre n'en contient presque pas. Les limites de cette production ne sont pas toujours assez circonscrites pour qu'on puisse l'extirper du centre médullaire, sans léser les tissus environnants. Dans nos préparations, de même que dans celles de MM. Joffroy et Achard, très obligeamment mises à notre disposition, la lésion est essentiellement diffuse. Elle envahit par des prolongements importants les cordons postérieurs et une portion des cordons latéraux. Les vaisseaux, variables en nombre, sont dans beaucoup de cas, en voie d'inflammation chronique. Les parois en sont épaissies, quelquefois elles subissent la dégénérescence hyaline, comme cela se voit dans nos préparations; leur lumière est souvent oblitérée, thrombosée. Le vaisseau peut même devenir friable, se rompre, et donner naissance à des

(1) A. Joffroy et Ch. Achard. Nouvelle autopsie de Maladie de Morvan, syringomyélie. *Arch. de Med. exper.* Vol. III, nº 3, p. 390-1891.

petits foyers hémorrhagiques, se trahissant plus tard par l'existence (1), en ces endroits, de granulations pigmentaires. L'état morbides de ces vaisseaux est tellement frappant que MM. Joffroy et Achard (2) établissent comme probable l'hypothèse « qu'il peut arriver, et qu'il arrive parfois que les vaisseaux de la substance grise s'épaississent, s'oblitèrent, et y déterminent ainsi des foyers de ramollissement dont la résorption donnera naissance à un kyste. La formation de la paroi limitante est postérieure à toutes les altérations vasculaires, et ne serait que la terminaison de la lésion, qu'un processus de cicatrisation. »

Cette théorie vasculaire ou inflammatoire de la syringomyélie, basée sur des faits anatomo-pathologiques, fut brièvement rejetée par Schultze. Cet auteur ne l'admet point parcequ'on ne rencontre pas, dit-il, des formations cavitaires dans les plaques de scléroses médullaires à vaisseaux oblitérés.

On peut répondre à Schultze, que l'oblitération vasculaire qu'on observe d'une façon disséminée dans les plaques de sclérose ne peut être comparée aux altérations qui intéressent, sur une grande longueur et d'une façon presque systématique, les artères importantes situées de part et d'autre du canal central (3).

§ 2. — L'opinion régnante aujourd'hui sur la nature anatomo-pathologique des productions cavitaires dans la moëlle est presque univoque. Depuis que Simon (4) a trouvé que la prolifération névroglique dans la moëlle affecte des relations étroites avec la genèse des cavités, le gliome est devenu la seule cause de syringomyélie, le gliome, pouvant seul en se détruisant, produire des cavités ; mais déjà Simon, Grimm (5) et Westphal (6) ont trouvé dans la moëlle une tumeur partiellement cavitaire. Depuis lors,

(1) Hoffmann. Uber Syringomyélie. *Volkmann's klin. Vortr.* 1891, nº 20. p. 205.

(2) Joffroy et Achard. De la myélite cavitaire. *Arch. de phys.*, 1er oct. 1887, nº 7, p. 467.

(3) Joffroy et Achard. *Arch. de méd. expérim.*. 1891, p. 106.

(4) Simon. *Arch. fur. Psychiatrie*, vol. V. 1875, p. 150.

(5) Grimm. *Arch. de Virch.* vol. 48, p. 4451 869.

(6) Westphal. *Arch. fur. Psych.* vol. V. p. 90 1875.

toute cavité médullaire, développée dans la substance grise centrale et indépendante du canal central ou secondairement fusionnée avec lui, est forcément tributaire de la fonte d'un tissu néoplasique, constituant ce qu'on désigne sous le nom de gliome.

Virchow *donna* le nom de gliome aux tumeurs se développant aux dépens des cellules de soutènement du système nerveux central ; ces cellules sont en nombre plus ou moins grand dans les productions néoplasiques qui nous occupent. Pour Virchow le gliome se développerait surtout aux dépens de la névroglie ; les cellules ganglionnaires proprement dites ne joueraient aucun rôle dans la genèse de ces néoplasies. Ainsi délimité, le gliome ne fut point accepté, en tant qu'entité anatomo-pathologique, par un grand nombre d'auteurs. Fleischl (1) tente une démonstration destinée à prouver, que les cellules ganglionnaires participent, en proliférant, à la genèse des gliomes. Klebs (2) admet, outre la prolifération des cellules ganglionnaires, une multiplication des tubes nerveux, et propose pour désigner ces néoplasies le nom de neurogliome. Renaut (3) Heller (4) abondent dans le même sens.

Pour ce qui concerne nos observations, cette incertitude dans la conception du gliome rend l'interprétation encore plus difficile. L'examen microscopique de la paroi de la cavité d'une de nos préparations (voyez fig. 12), nous montre qu'elle est constituée par une membrane à contour sinueux, rappelant les papilles de la peau ; chacune de ces papilles contient une gerbe fort élégante de fibriles névrogliques tenues, qui se continuent dans une couche sous-jacente également fibrillaire. La portion papillaire de la membrane est surmontée d'un tissu hyalin, contenant quelques vaisseaux sanguins normaux et des noyaux arrondis, petits, parcimonieusement distribués. Tout contre la cavité, le tissu fibril-

(1) Fleischl. *Méd. Jahrb. K. K. Gesell des Aerzte Wien* 1872, p. 216.
(2) Klebs. *Prager Viertel Jahrsch.* 1877.
(3) Renaut. *Gazette méd. de Paris*, 1884.
(4) Heller. *Tagblatt des Naturforschers in Freiburg* 1883.

laire se condense en une large bandelette parsemée par-ci par-là de quelques petits noyaux.

Tous ceux qui connaissent la structure du gliome cérébral, par exemple, seront frappés du petit nombre de noyaux que contient notre néoformation. Certes, il y en a presque autant autour du canal épendymaire d'une moëlle normale. Rien ne ressemble moins à une tumeur que la préparation que nous figurons: D'ailleurs la constitution purement fibrillaire de la paroi cavitaire, ne plaiderait-elle pas plutôt en faveur d'une production cicatricielle qu'en faveur d'une formation néoplasique de l'ordre des tumeurs ?

Il ne faudrait pas oublier que pour Klebs, la caractéristique essentielle d'un gliome réside dans l'abondance des cellules ganglionnaires. Or, dans les préparations que nous figurons, rien de tout cela. Nous nous trouvons en présence d'un tissu purement névroglique.

L'opinion de Weigert vient confirmer celle que nous venons d'énoncer. Cet auteur dit très clairement que la masse fibreuse, pauvre en cellules, qu'on rencontre dans la syringomyélie, ne ressemble en rien à ce qu'on désigne sous le nom de gliome. En outre, pour Weigert, la seule présence d'une prolifération névroglique ne saurait constituer un argument à opposer à ceux qui ne voient dans les cavités syringomyéliques que des monstruosités congénitales ou acquises du canal central.

Il est indubitable, que toute prolifération du tissu péri-épendymaire ne saurait être que de nature névroglique ; la moëlle ne possède du tissu conjonctif qu'autour des vaisseaux ; la sclérose médullaire sera toujours névroglique ; elle sera conjonctive autour de quelques petits territoires vasculaires bien déterminés de la moëlle épinière. Dans un travail, publié en commun avec M. Louis Guinon, M. Achard (1) démontre la nature névroglique d'une sclérose diffuse par myélite aiguë. La sclérose en plaques est encore une sclérose névroglique. M. Achard (2) a pu reconnaître

(1) Achard et L. Guinon. *Arch. de Méd. Experim.* 1890, t. I,p. 701.
(2) Achard. Sur la sclérose névroglique, *Bull. de la Soc. anatom.* Paris, 1890.

cette sclérose névroglique dans un grand nombre d'affections inflammatoires et dégénératives de la moëlle épinière.

En un mot toutes les variétés de scléroses médullaires, diffuses ou systématiques. sont des scléroses névrogliques.

Weigert (1) déclare nettement que dans la maladie de Friedreich, aussi bien que dans le tabès vulgaire, dans les scléroses multiples, dans la sclérose latérale amyotrophique, la prolifération névroglique est toujours la même.

Dans nos préparations la lésion est essentiellement diffuse; la sclérose fibrillaire pousse des prolongements, surtout au niveau de la région lombaire, dans les parties avoisinant les cordons postérieurs, dans les cordons latéraux, sans qu'il soit possible de circonscrire cette infiltration. Une telle diffusion de ces lésions, se justifie facilement, si l'on admet qu'elles sont constituées par des produits inflammatoires chroniques; le gliome, lui, ne saurait l'expliquer.

La névroglie n'est point localisée dans certains points de la moëlle (2); celle-ci en contient à peu près partout. Weigert (3) a pu, à l'aide d'une méthode spéciale, non encore publiée, étudier en détail la distribution de la névroglie dans le système spinal de l'homme.

Il existe à la surface de la moëlle une couche névroglique sous forme de réseau serré, sous-jacente à la pie-mère. De ce réseau partent des cloisons, qui s'enfoncent dans l'épaisseur de la moëlle en formant une sorte de manchon autour des vaisseaux pie-mériens. Or ces masses névrogliques péri-vasculaires ont souvent été prises pour du tissu conjonctif.

Les fibres nerveuses de la substance blanche sont séparées les unes des autres par des travées névrogliques tantôt parallèles, tantôt perpendiculaires à la direction des tubes nerveux.

(1) Weigert. *Cbl. f. Allg. Path.* Ier vol. n. 23 p. 731, 1890
(2) Ranvier. *Tr. tchn. d'histologie.* 1re édit. p. 1070
(3) Weigert. Bemerkungen ueber das Neurogliagerust des menschlichen Central nervensystems. *Anatomischer Anzeiger*, v. V p. 543, 1890

Quant à la substance grise, elle est très riche en névroglie. La zône de Lissauer contient un grand nombre de fibres névrogliques. La substance gélatineuse de Rolando, ne contiendrait, d'après Weigert, et contrairement à Gierke, que fort peu de fibres névrogliques. Il en existe également un grand nombre dans les cornes antérieures de la moëlle.

Mais de toute la moëlle la région la plus riche en fibres névrogliques est la région péri-épendymaire ; la couche névroglique y porte même le nom de gelée de Stilling ; la richesse de celle-ci en névroglie la distingue de la gélatine de Rolando, dont la pauvreté en fibres névrogliques est extrême. Il n'est pas rare de voir naître de la région péri-épendymaire des faisceaux entiers de fibres névrogliques, qui pénètrent entre les cellules épithéliales de l'épendyme (Weigert) ; à un âge avancé, ces faisceaux sont si abondants que la cavité épendymaire en est complètement remplie.

Dans les préparations que nous figurons, les cellules cylindriques du canal épendymaire sont certainement souffrantes. Tantôt elles oblitèrent le canal central, tantôt elles n'existent plus ; nous n'y attachons point une grande importance, puisque, comme tous les épithéliums délicats, celui de l'épendyme peut, après la mort, disparaître ou subir des altérations d'ordre cadavérique; mais n'y aurait-il pas une connexion directe entre ces cellules épithéliales et les fibres névrogliques péri-épendymaires qui les cotoyent ? L'irritation de ces cellules par une stase prolongée dans le canal central ne pourrait-elle avoir pour conséquence la prolifération des cellules et des fibres névrogliques adjacentes, qu'elles semblent tenir sous une certaine dépendance ? Daxemberger (1), sans tirer les mêmes conclusions que nous, insiste également sur l'état de souffrance des cellules épithéliales de l'épendyme. Ces cellules ont la même origine ectodermique que la névroglie ; elles peuvent, en effet, représenter des centres qui tiennent en équilibre la destruction et le renouvellement physiologique des fibres névrogli-

(1) Daxemberger. *Ueber Gliombildung im Ruck.*th. d'Erlangen.1890, p. 17

ques. Cette origine ectodermique du tissu névroglique est presque unanimement acceptée. C'est un tissu d'origine épidermique, différencié en organes de soutènement. Les cellules araignées ont donc une même origine que les cellules nerveuses. Elles proviennent d'un neuroblaste (1). Cette opinion est celle de MM. Ranvier, Renaut, Weigert (2). Le gliome, qui est donc d'origine ectodermique, rentre ainsi dans la classe des tumeurs organoïdes. Or, tel qu'il est dans nos préparations et dans celles que nous avons eu l'occasion d'examiner, le gliome ne rappelle en rien un tissu organoïde. C'est une production histoïde, rappelant un tissu, le tissu névroglique, tel qu'on le rencontre dans bon nombre d'inflammations chroniques de la moëlle. Les gliomes purs, produits par la prolifération des cellules de Deiters, contiennent, comme l'a si bien démontré Klebs, presque toujours des cellules ganglionnaires de nouvelle formation. En outre, ils ne présentent point, en général, de tendance à la destruction cavitaire comme le gliome central de la moëlle. Il y existe parfois des foyers de ramollissements, mais la cavité syringomyélique, telle que nous la connaissons, ne s'y rencontre guère.

Lorsqu'il s'agit de gliomes purs de la moëlle, comme dans le cas de Klebs (3) et celui de Reisinger (4) on n'observe pas de formations cavitaires dans la moëlle.

Les proliférations inflammatoires du tissu névroglique ne sont point rares à la surface des épendymes ventriculaires. Elles y forment des épaississements, en partie diffus, en partie nodulaires, que Friedmann (5) a décrits sous le nom de sclérose épendymaire diffuse, et de sclérose épendymaire granuleuse.

(1) Vignal. *Arch de physiologie*, 1884.
(2) Weigert. Zur pathologischen Histologie des Neuragliafasern. *Cbl. f. Allg. Pathol.* vol. I, n. 23, p. 730, 1890.
Weigert, cependant, fait des réserves, à cause d'une communication d'His au 10e Congrès international, ayant pour but de démontrer que les cellules de Deiters et les fibres, qui en proviennent, se seraient développées aux dépens d'éléments conjonctifs immigrés dans la moëlle pendant la période embryonnaire.
(3) Klebs. *Prager Viertel Jahrschrift*, vol. 133 p. 74-1877.
(4) Reisinger et Marchant. *Arch. de Virchow*, vol. 68-1884
(5) Friedmann. Ependymvonchevongen un Beruche der Hirnventrikel. *Arch. f. Psych.* xvi, 1885.

Ces scléroses épendymaires ne restent point toujours localisées. Assez accusée au niveau de l'épendyme médullaire pour mériter le nom de gliome, cette sclérose peut se rencontrer encore dans d'autres parties de la moëlle et même du cerveau, de sorte qu'il y a dans ces cas, une sclérose péri-épendymaire combinée à des scléroses gliomateuse multiples (1).

Etant donné que les scléroses médullaires sont toujours névrogliques, celles-ci doivent produire lorsqu'elles sont placées dans certaines conditions déterminées, des cavitées médullaires ; et, en fait, cela arrive, et cela sera encore plus souvent constaté, aujourd'hui que l'attention est attirée sur ce point. Dans les cas anciens de poliomyélite antérieure chronique (Rissler) les cornes antérieures sont creusées de ces sortes de grosses lacunes, entourées d'une zône de névroglie proliférée et consécutive à une atrophie totale des cellules ganglionnaires (2).

La syringomyélie donne, elle aussi, naissance à des lacunes semblables dans les cornes antérieures ; et les auteurs, qui les ont étudiées, acceptent comme indubitable leur origine inflammatoire. C'est ainsi que Gull (3), Clarke et Jackson (4), Clarke et Johnson (5), Stendner (6), Roth (7), Schule (8), Stadelmann (9), Harcken (10) ont décrit des syringomyélies par dilation du canal central, et des syringomyélies gliomateuses accompagnées de foyers de myélite cavitaire dans les cornes antérieures. Dans le cas de Kronthal (11), il existait également des signes nets d'une inflammation centrale de la moëlle.

(1) Voyez fig. 152 et 514 dans Ziegler. *Lehrbuch der pathol. Anat. vol* II. p. 338, 1887.
(2) Rissler. Zur Kenntounn d. Rérand d. Verwensyst ver. Poliomy antérior *Nordisk Médiernskt. Arch*. vol. XV, p. 22.
(3) Gull Will. *Guy's Hospit. Rep.* 3, p. 244; 1862.
(4) Clarke et Jackson. *Med. Chir. Trazs.* 1867 p. 489.
(5) Clarke et Johnson. *Ibid* vol. 41; 1868.
(6) Stendner. *Beiträge z. Path. d. Lepra.* Erlangen 1867, obs. I, p. 7.
(7) Roth. *Arch. de Physiol. normale et pathol.* 1878.
(8) Schule. *Deut. Arch. f. klin. Méd.* vol. 20, p. 271.
(9) Stadelmann. *Ibid.* vol. 33, p. 133.
(10) Harcken. *Beitrage zur Syring.* Th. Kiehl. 1883.
(11) Kronthal. *Neuroligisches. Cbltt.* 1889.

§ 3. — Les auteurs, qui se sont occupés de l'état des cellules ganglionnaires dans la moëlle, ont insisté sur leur dégénérescence et leur atrophie complète lorsque la prolifération névroglique péri-épendymaire vient comprimer les cornes antérieures ou postérieures de la moëlle. C'est là une destruction absolument mécanique et en tout cas secondaire à la néoplasie centrale de la moëlle.

Il nous semble toutefois que les cellules ganglionnaires peuvent souffrir primitivement. Nous figurons à la fin de notre travail une corne antérieure de la région lombaire d'une moëlle devenue syringomyélique au niveau de la région cervico-dorsale. Cette région lombaire présentait à peine une légère dilatation du canal central, avec une prolifération névroglique minime autour de l'épendyme. Il ne pouvait donc, dans cette région du moins, être question d'une compression des cornes antérieures, et cependant les cellules de ces cornes présentaient des modifications morphologiques indiquant assez nettement un état de souffrance.

On y voit des cellules atrophiées, homogènes, d'autres chargées d'une grande quantité de granulations pigmentaires qui recouvrent dans quelques unes complètement le noyau (voir fig. 13).

Ces lésions primitives des cellules ganglionnaires nous semblent avoir une grande importance, jointes à celles qu'on constate dans le canal central. Elles nous paraissent appelées à jeter une certaine lumière sur la pathogénie de la syringomyélie. Ainsi comprise, la prolifération névroglique péri-épendymaire, qui constitue pour un grand nombre d'auteurs la lésion primordiale de la syringomyélie, ne serait que secondaire. Elle serait secondaire, soit aux lésions du canal central, soit aux lésions des cellules ganglionnaires de la moëlle.

Comme l'a si bien dit Weigert (1), les irritations ne peuvent agir sur les tissus en les fécondant en quelque sorte. La prolifération névroglique ne saurait être provoquée par l'influence directe

(1) Weigert. Article inflammatoire *Réalencyclopédie*, 1886.

d'un agent irritant de quelque nature qu'il soit. La névroglie prolifère secondairement à des lésions du tissu parenchymateux nerveux. Les éléments parenchymateux de la moëlle tiennent sous une dépendance étroite l'évolution physiologique continue du tissu de soutènement. Ces éléments lésés, la résistance qu'ils opposaient à la prolifération névroglique disparait ; la névroglie, rendue pour ainsi dire libre de toute entrave à son développement, prolifère ; cette prolifération est morbide et n'a pour limite que la mort du tissu lui-même ou de l'organe dont il fait partie constituante.

La névroglie, comme tout élément nerveux, n'existe que grâce à des centres trophiques. Ces centres trophiques sont-ils représentés par l'épithélium épendymaire ou par des cellules ganglionnaires ? nous nous contentons de poser la question, en faisant remarquer que dans la syringomyélie, les cellules épendymaires sont lésées, et que des cellules ganglionnaires peuvent, elles aussi (notre obs. III le prouve), être le siège primitif de certaines modifications morphologiques d'ordre morbide.

§ **4.** — Si les troubles qui surviennent à l'intérieur du canal central peuvent produire une gliomatose médullaire, les compressions de la moëlle, doivent, en gênant la circulation du liquide épendymaire, donner naissance à la lésion qui nous occupe. Pour nous, la dilatation du canal central, de même que son oblitération, signifient que le canal souffre ; cette souffrance se traduit, par une inflammation chronique du centre de la moëlle, inflammation dont nous avons précisé plus haut les caractères.

En ce qui concerne les compressions de la moëlle, les faits sont bien connus aujourd'hui ; elles peuvent déterminer des lésions syringomyéliques. Eichhorst et Naunyn (1) ont démontré qu'il existe dans la moëlle un courant liquide dont l'interruption en-

(1) EICHHORST. NAUNYN. *Arch. f. exper. Pathologie. u. Pharmak.* vol. II 1874.

traîne une augmentation dans la pression intra-médullaire. Étant donnée l'inextensibilité de la moëlle, enserrée dans ses enveloppes, cette augmentation de pression peut avoir pour résultat : soit une atrophie uniforme de tous les éléments de l'organe, soit une atrophie partielle des éléments médullaires les plus susceptibles.

Ces auteurs expliquent de la manière suivante la formation des cavités qu'on rencontre dans la moëlle à la suite d'une tumeur du canal vertébral. Pour eux, une tumeur dans le canal osseux de la colonne vertébrale détermine, lorsqu'elle comprime l'axe médullaire, une stase dans la moëlle ; le canal central de celle-ci se dilate. Cette dilatation irrite la région épendimaire, et amène ainsi secondairement une prolifération de la névroglie diffuse ou circonscrite en masse. Dans ce dernier cas, la prolifération névroglique péri-épendymaire, arrivée à un certain degré de développement, ne pouvant plus être suffisamment nourrie, se détruit en commençant par son centre. C'est ainsi que la syringomyélie est le dernier terme d'une inflammation chronique avec raréfaction ultérieure du tissu.

La compression de la moëlle peut également être réalisée par des produits inflammatoires déposés à la surface de ses enveloppes, et la loge médullaire s'en trouve diminuée d'autant. D'autre part, les voies circulatoires de la périphérie de la moëlle sont pour ainsi dire supprimées. Les liquides s'accumulent dans les voies centrales, les parois du canal péri-épendymaire se trouvent obstruées par la stase prolongée et les effets ne tardent pas à se manifester. Il en résulte une gliomatose péri-épendymaire avec formation cavitaire.

Ceci explique pourquoi M. Joffroy (1), dans la moëlle atteinte de pachyméningite cervicale hypertrophique, a pu décrire des cavités limitées par une membrane épaisse de plusieurs millimètres ; cette lésion occupait de préférence la subsance grise. Koller(2),

(1) Joffroy. *De la pachyméningite cervicale hypertrophique*, thèse de Paris 1873.
(2) Koller. *Méningitis spinalis*. Leipz 1861 p. 105.

eut également l'occasion d'observer, dans un cas d'adhérence entre l'arachnoïde enflammée et la pie-mère spinale, une cavité siégeant dans la région cervico-dorsale de la moëllé. Vulpian (1) Meyer (2), Simon (3) observèrent chacun un cas analogue à celui de Koller et accompagné presque toujours de gliose péri-épendymaire.

Kronthal (4), qui a consacré à la syringomyélie un mémoire fort important, se demande si les déviations de la colonne vertébrale, si fréquemment observées dans la syringomyélie ne seraient pas la cause plutôt que l'effet de cette affection ? Cet auteur a même observé et figuré un cas de cyphose, où la moëlle montrait son canal central oblitéré et la gelée de Stilling nettement proliférée. Les points de ressemblance entre cette figure et celle du gliome médulaire décrit dans la syringomyélie sont fort nombreux et il semble indubitable qu'il s'agisse même dans ce cas d'une gliomatose médullaire. Enfin les expériences instituées par Kronthal sur des chiens auxquels il comprimait la moëlle dorsale, ont démontré, que dans ce cas il peut se produire des gliomatoses péri-épendymaire, avec hyperplasie ou hypertrophie de l'épithélium du canal central.

§ **5.** — Nous différons donc essentiellement de Leyden qui relie étroitement la syringomyélie à l'hydromyélie. L'oblitération incomplète du canal central donnerait naissance aux cavités syringomyéliques. Cette théorie est peut-être applicable à certains cas de syringomyélie congénitale, qui rentrent dans la classe des arrêts de développement de la moëlle. Toutefois, Leyden essaie de généraliser sa théorie en disant que l'hydromyélie et la syringomyélie sont deux formes identiques, et que les cavités syringomyéliques

(1) Vulpian. *Archives de physiologie* 1869 p. 279.
(2) Meyer. *Arch. de Virchow* v. 27.
(3) Simon. *Arch. f. Psych.* vol. v. p.122 obs. II.
(4) Kronthal. Zur Pathologie der Hohlenbildungen im Ruckenmark. *Nevrologisches Cbltt.* 1889.

trouvées chez l'adulte ne sont que les reliquats d'une hydromyélie congénitale.

Kahler et Pick vont encore plus loin en admettant que la cavité syringomyélique n'est que le canal central dilaté.

Il est inutile de dire que cette théorie, quelque attrayante qu'elle soit, n'est applicable qu'à un nombre restreint de faits ; car on ne compte plus les cas dans lesquels le canal central était absolument indépendant des cavités néoformées.

Nous différons également de Schultze, qui admet comme cause primaire de la syringomyélie le développement d'une tumeur, d'un gliome, autour du canal épendymaire. Les raisons pour lesquelles nous rejetons cette généralisation de Schultze, ont été données ici précédemment.

Quant à la théorie de la myélite cavitaire de MM. Joffroy et Achard, de la sclérose péri-épendymaire de M. Hallopeau, nous ne pouvons que les approuver, parce qu'elles contiennent en partie l'opinion que nous venons d'exposer dans le courant de ce chapitre.

Pour nous, dans la syringomyélie cavitaire avec gliomatose centrale, il s'agit d'une inflammation chronique de la névroglie périépendymaire ou gelée d'Stilling, consécutive à des lésions parenchymateuses de la moëlle, le plus souvent des cellules épithéliales qui tapissent l'épendyme, ou des cellules des cornes de la moëlle. L'épendymite primitive est dûe, dans la plupart des cas, à des troubles dans la circulation intra-médullaire ; les cas de compression de la moëlle (Langerhaus), de méningite spinale, (Vulpian-Simon), de pachyméningite cervicale hypertrophique (Joffroy), le prouvent suffisamment ; dans ces cas on rencontre des formations cavitaires entourées d'une zône gliomateuse. Les expériences de Kronthal viennent également à l'appui de cette théorie.

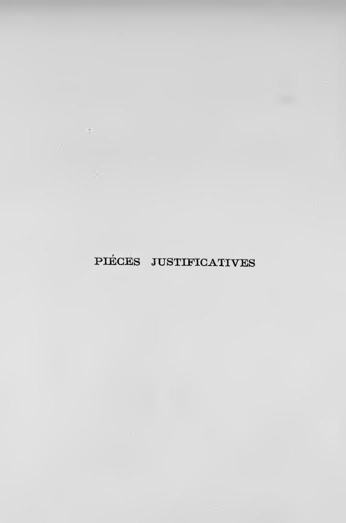
Les scléroses concomitantes des cordons de la moëlle, comme la sclérose des cordons de Goll, comme la sclérose des cordons latéraux. (fig. 11) fournissent une preuve de plus en faveur de notre conception.

La sclérose névroglique péri-épendymaire peut affecter les apparences d'une tumeur, qui est dans la plupart des cas diffuse. Elle peut s'enfoncer entre les cornes postérieures qu'elle écarte à la manière d'un coin ; mais cette gliomatose inflammatoire diffère du gliome vrai par le petit nombre des cellules névrogliques, par son caractère histioïde, par sa grande richesse en fibrilles et par sa destruction presque totale ; elle peut en effet être réduite, comme on peut le voir sur la figure 12, à une membrane papillaire dont les vaisseaux sont oblitérés ou en voie de dégénérescence hyaline.

Enfin l'étiologie elle-même vient différencier ces deux sortes de néoformations. Le siège presque exclusif de la gliomatose syringomyélique dans la région cervicale, (région si exposée aux troubles circulatoires et aux insultes traumatiques à cause de sa grande mobilité), apporte un argument de plus en faveur de l'origine épendymaire de la syringomyélie.

Quant aux apparences de tumeur que revêt la gliomatose périépendymaire, elles ne sauraient être d'un grand poids dans le procès de la syringomyélie. Tout le monde sait que la différence entre un fibrome et une hyperplasie du tissu fibreux n'est pas toujours facile à établir. Est-ce que, s'il n'y avait pas de raisons étiologiques, les nodules fibreux développés dans le poumon autour d'un corps étranger, ne pourraient pas être considérés comme de véritables fibromes ?

Les formations cavitaires dans la prolifération névroglique tiennent à des causes vasculaires. Les vaisseaux centraux de la moëlle chroniquement enflammés, thrombosés, et d'autre part devenus insuffisants pour nourrir cette énorme masse névrologlique, entraînent la nécrose du centre de la néoplasie ; celle-ci perd tous ses caractères et finit par se liquéfier et se résorber. Nous n'en voulons comme preuve que la dégénérescence hyaline si manifeste dans la partie centro-cavitaire de nos préparations.



PIÉCES JUSTIFICATIVES

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. — *Atrophie musculaire des muscles de la main. — Contracture. — Exagération des réflexes. — Troubles de la sensibilité thermique et tactile. — Trépidation épileptoïde. — Parésie spasmodique des membres inférieurs Scoliose.*

La nommée Joséphine D. âgée de 38 ans, de profession journalière entre le 31 Août 1890 à la Salpêtrière dans le service de M. Joffroy, salle Pinel, lit n° 22.

Antécédents héréditaires. — Les grands parents de la malade sont morts à un âge très avancé, le père est mort à 42 ans de pneumonie, sa mère vit encore et a toujours joui d'une excellente santé. Quant à ses collatéraux, nous ne retiendrons que deux tantes mortes tuberculeuses.

Antécédents personnels. — Rougeole dans l'enfance. Mariée à 22 ans, à un mineur : la maison qu'elle habita avec son mari à Carmaux, était très basse, très humide ; les murs en étaient toujours suintants. A quitté Carmaux au bout de huit ans ; elle y laissa son mari et vint à Paris.

Un an après son arrivée à Paris (il y a de cela huit ans), la malade eut un *torticolis* et des douleurs dans le cou et la nuque. Ces douleurs durèrent longtemps, et l'obligèrent à entrer à l'hôpital de Lariboisière, où elle fut traitée pour un rhumatisme musculaire.

Mais ces douleurs ne cédèrent point au traitement employé par M. Bouchart, dans le service duquel se trouvait la malade. Elles avaient pour caractère de ne point siéger dans les jointures, mais dans la continuité des membres, et de durer continuellement sans aucune intermittence.

Ces douleurs durèrent environ trois mois ; *puis les mains se mirent à maigrir à s'atrophier dans leur totalité et à subir des déformations assez graves* : en seconde ligne ; la malade ne pouvait plus se tenir debout ; elle avait, dit-elle, des jambes de coton.

En 1884, la malade entre dans le service du professeur Charcot. Le diagnostic fut porté alors de pachyméningite cervicale hypertrophique. La malade resta six mois dans le service de M. Charcot ; après quelques pérégrinations dans un certain nombre d'hôpitaux, la malade vint à la Salpêtrière, où elle fut admise dans le service de M. Joffroy.

Etat actuel. — Femme de taille moyenne, dont l'aspect n'est nullement cachectique. Lorsqu'on la regarde assise dans son lit, elle se présente de la manière suivante.

La tête est inclinée en avant, le dos est arrondi et les méplats muscu-

laires sont complètement conservés. La colonne vertébrale et le tiers supérieur de la colonne dorsale semblent épaissis et avoir perdu leur mobilité. Les muscles sous-épineux des deux côtés sont conservés; entre les deux omoplates on constate une légère saillie constituée par la 4e 5e 6e dorsale, inclinée un peu à droite donnant ainsi naissance à une *scoliose* à convexité droite, mais peu marquée. Au niveau de la région lombaire nouvelle déviation de la colonne, qui forme un creux plus profond qu'à l'état normal; la convexité de cette déviation est toujours tournée à droite. En avant on ne constate aucune déformation spéciale; les creux sont à peine indiqués: le creux sous claviculaire gauche est plus effacé que celui de droite par suite de l'inclinaison de la tête et de la scoliose. Rien à la région mammaire. Quant à l'atrophie musculaire elle n'existe guère qu'à la région des deux mains; les muscles dorsaux sont conservés, les omoplates ne font pas de saillies; le faisceau claviculaire du trapèze, le romboïde droit, les sous-épineux des deux côtés sont agités de secousses fibrillaires qui en se propageant à la totalité du muscle font que les épaules de la malade se soulèvent inconsciemment et que le dos est agité de mouvements d'élévation et d'abaissement très marqués. Les deltoïdes des deux côtés sont égaux; il en est de même du biceps et de l'avant-bras; la malade exécute des deux membres supérieurs des mouvements d'adduction et d'abduction, d'élévation et d'abaissement; les grands pectoraux se contractent bien; les biceps des deux côtés sont agités de contractions fibrillaires très fréquentes et irrégulièrement espacées.

Atrophie. Main droite. — La main droite est en griffe, et lorsqu'on la met en extension, elle rappelle très bien la main de « prédicateur ». Les éminences thénar et hypothénar ont pour ainsi dire disparu. Les interosseux paraissent profondément atteints.

Main gauche. — Le médius, l'annulaire et l'auriculaire sont complètement fléchis dans la paume de la main. La dernière phalange du pouce est fléchie sur la première. La malade exécute des deux côtés en ce qui concerne ses mains, des mouvements d'extension et de flexion. Quant aux doigts, en immobilisant les poignets, la malade peut étendre pour la main droite les premières phalanges sur les métacarpiens correspondants, mais c'est le seul mouvement qui persiste; pour la main gauche la malade peut encore mettre le pouce en opposition avec l'index, mais l'anneau qui résulte de ce mouvement ne résiste point au moindre effort d'écartement. Pour les trois derniers doigts en essayant de les étendre la malade n'arrive qu'à les écarter de la paume de la main tout en conservant la flexion des premières phalanges sur les métacarpiens, les deuxièmes phalanges sur les premières, et les dernières sur les secondes.

Membres inférieurs. Marche. — La marche est difficile. Le tronc est incliné en avant et il y a une certaine raideur dans l'articulation coxo-fémorale de deux côtés. La malade détache tout d'une pièce chaque pied successivement du sol, en fléchissant légèrement le genou. Cette

flexion est pénible, et l'on constate une certaine raideur dans les masses musculaires des deux mollets. Au lit, les deux membres inférieurs frappent par leur égalité de volume. Il n'y a pas d'atrophie musculaire visible à l'œil nu. La malade soulève les pieds au dessus du plan du lit avec beaucoup de difficulté ; pendant ce mouvement, les muscles de la



Fig. 1.

cuisse, le droit antérieur surtout, sont agités par des trémulations rythmiques. En outre la malade se plaint de crampes dans les mollets, et d'une raideur absolue qui envahit ses membres inférieurs, et qui rend toute démarche impossible.

Face.— La face a une expression bizarre. Elle est immobile, et la paupière supérieure droite paralysée tombe assez pour voiler le tiers supérieur du globe oculaire correspondant. Le tout exprime une certaine apathie, ou résignation.

Rien du côté des yeux. Il n'y a pas d'inégalité pupillaire, et les pupilles réagissent à la distance et à la lumière.

Réflexes. a) Plantaire. Plus accusé à gauche qu'à droite.

b) Rotulien, Extrêmement exagéré des deux côtés.

c) Du tendon d'Achille. La trépidation épileptoïde existe des deux côtés; mais elle est plus accusée du côté droit.

d) Des tendons des fléchisseurs des avant-bras n'existent pas.

e) Réflexe abdominal aboli.

f) Du masseter est fortement exagéré. Pas de signe de Romberg.



Fig. 2.

Sensibilité. — Depuis le début de l'affection la malade remarqua que le chaud l'incommodait moins qu'avant. Elle porte même quelques traces de brûlures sur la main. Il y a quelques années cette sensibilité fut complètement abolie. Actuellement pour savoir si elle a froid aux mains la malade les porte à la face et apprécie ainsi le degré de refroidissement de ses mains.

D'ailleurs la malade a son attention attirée du côté de ses mains et bras par les phénomènes suivants : Tout à coup les mains sont comme paralysées ; la malade ne peut plus s'en servir du tout. Dans la main gauche elle sent des douleurs spéciales qui remontent le long du bras pour aboutir et ne pas dépasser le creux axillaire gauche. C'est alors qu'elle porte la main à la face et voit ainsi qu'elle a froid.

De plus la malade se plaint des constrictions thoraciques revenant par accès. Il lui semble que les côtes se rétrécissent sur sa poitrine. Il existe en outre une certaine dysphagie par un spasme douloureux du cardia. « Mon manger ne veut plus passer » dit la malade en indiquant le creux sous-sternal. Le cathétérisme œsophagien pratiqué à plusieurs reprises ne démontra aucune lésion organique de l'œsophage.

Sensibilité tactile. — Absolument normale à la face.

Contact. Main droite. — L'effleurement n'est pas senti à la *face palmaire* suivant une ligne qui passerait par le bord externe du médius. Toute la région située en dedans de cette ligne ne sent plus les légers attouchements avec un pinceau, ou avec la pulpe digitale.

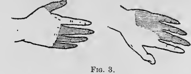


Fig. 3.

Main droite.— Face dorsale. Main droite. — Face palmaire.

Face dorsale. — L'attouchement n'est plus perçu au niveau des deux phalanges du pouce, des trois phalanges de l'auriculaire, annulaire et médius, et de la phalangette.

Main gauche. Face palmaire.— L'attouchement à l'aide de la pulpe digitale ou du pinceau n'est pas perçu sur le tiers interne de cette face palmaire, et sur l'auriculaire, annulaire, médius et index.

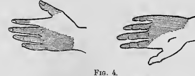


Fig. 4.

Main gauche. — Face dorsale. Main droite, — Face palmaire.

Face dorsale. — La moitié interne de cette face ne sent plus l'attouchement. L'auriculaire, l'annulaire, le médius, les deux dernières phalanges de l'index, et les deux phalanges du pouce ont également perdu la perception d'un léger attouchement.

En outre la malade ne se rend pas compte du rapprochement ou de l'éloignement de ses doigts de la paume de la main ; lorsqu'on lui saisit un doigt qu'on le fléchit ou dévie la malade déclare sentir qu'on la touche, mais elle ne peut pas préciser dans quelle position sont ses doigts.

La face est indemne de tout trouble de la sensibilité tactile.

Membres inférieurs. — Les cuisses ne présentent point de trouble de la sensibilité tactile.

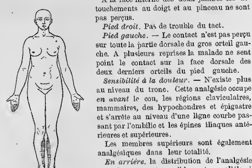


Fig. 5.
Membres inférieurs. — Troubles du tact.

A la face interne des deux jambes les attouchements au doigt et au pinceau ne sont pas perçus.

Pied droit. Pas de trouble du tact.

Pied gauche. — Le contact n'est pas perçu sur toute la partie dorsale du gros orteil gauche. A plusieurs reprises la malade ne sent point le contact sur la face dorsale des deux derniers orteils du pied gauche.

Sensibilité à la douleur. — N'existe plus au niveau du tronc. Cette analgésie occupe *en avant* le cou, les régions claviculaires, mammaires, des hypochondres et épigastre et s'arrête au niveau d'une ligne courbe passant par l'ombilic et les épines iliaques antérieures et supérieures.

Les membres supérieurs sont également analgésiques dans leur totalité.

En arrière, la distribution de l'analgésie pour le tronc est sensiblement parallèle à celle de la face antérieure. L'analgésie commence à la nuque, occupe toute la face dorsale du tronc et s'arrête au niveau de la colonne lombaire. Immédiatement en dessous existe une plaque d'hypéresthésie occupant toute la région sacrée.



Fig. 6.
Pied gauche. — Diminution du tact.

Les membres supérieurs sont également analgésiques au niveau de leur face postérieure.

Dans toutes ces régions la sensibilité à la douleur est pour ainsi dire abolie ; la malade n'accuse, même après une forte piqûre, qu'un contact bien senti.

Sensibilité à la chaleur. — Cette sensibilité est également abolie, et cela d'une manière complète. Elle affecte la même topographie que l'analgésie, avec les mêmes limites et la même plaque d'hypéresthésie sacrée pour le chaud et le froid.

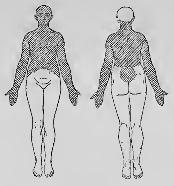


Fig. 7 et 8.

Joséphine Dupré. Face : hypéresthésie à la douleur. Perte de la sensibilité à la douleur, piqûres d'épingles, pincements.

Anesthésie à la douleur. Plaque d'hypéresthésie à la douleur.

Dans toutes ces régions le froid n'est nullement senti, la chaleur n'y est plus perçue même à des différences grandes de 30, 50, 70 degrés ; nous avons examiné ces régions avec le thermo-esthesiomètre de Charcot chauffé à 90°. sans que la malade ait accusé autre chose qu'une sensation de contact.

La sensibilité à la douleur, à la chaleur et au froid est absolument normale au niveau des fosses iliaques et région sous ombilicale, de même que dans les membres inférieurs. La face, la nuque, le cuir chevelu nous ont paru présenter de l'hypéresthésie à la douleur et au

froid. En tout cas tous les modes de la sensibilité tactile y étaient absolument conservés.

Il existe une diminution de la contractilité fradique et galvanique des muscles de la main.

Dans le reste des muscles la contractilité électrique semble normale

Fig. 8 et 9.

Joséphine Dupré. — Abolition de la sensibilité thermique.

Abolition de la sensibilité thermique. Plaque d'hypéresthésie thermique.

aux deux modes d'excitation. La sensibilité électrique paraît exagérée au niveau des membres inférieurs, diminuée au contraire en ce qui concerne les avant-bras et les mains.

Pression tactile. — La malade distingue là où le contact n'est plus perçu les pressions fortes mêmes. Les pressions tactiles légères ne sont point senties. En lui pratiquant l'occlusion des paupières, la malade ne distingue pas en soupesant avec ses mains, la différence qu'il y a entre une pièce d'un sou et celle de deux sous. Elle ne perçoit pas non plus l'identité de poids entre deux pièces de deux sous par exemple.

Pressions tactiles simultanées. — A l'aide du compas de Weber, nous trouvons les différences suivantes :

Mains. Faces palmaires des deuxièmes phalanges.

Écart de perception minimum.

5, 4 millimètres (normal 4,5m).

Face dorsale des troisièmes phalanges.

8, 3 millimètres (normal 6, 7m).

Face dorsale de la deuxième phalange.

12, 2 millimètres (normal 11, 2m).

Pieds. — Au niveau des pieds de même que dans le reste du corps l'écart minimum de la perception de pressions tactiles simultanées est sensiblement normale.

Sensations tactiles successives. — Une ligne tracée au niveau des épaules mises à nu n'est point perçue lorsqu'elle a moins de 8 centimètres de long. Les lettres tracées avec un stylet à pointe mousse, sans quitter la peau ne sont senties que si les tracés ont la longueur suivante :

Mains Faces dorsales. Longueur du tracé 4 centimètres (normal 1, 5.)

Faces palmaires. — 5 centimetres (normal 1, 0).

Bras. Biceps 3, 5 (normal 1, 5) avant-bras, 1, 5 (normal 1, 5).

Sens du relief. — Les yeux fermés la malade ne distingue plus la qualité et la nature des tissus qu'on lui présente. Tout est chiffon, lorsqu'on lui met du velours, du drap, de la toile, du cuir, dans les mains ; elle indique bien la nature du tissu lorsqu'elle le frotte contre sa figure. De cette manière la malade ne s'est jamais trompée. En outre en lui plaçant des petites figures géométriques, celles qu'on emploie dans les collèges, la malade ne peut distinguer malgré tous ses efforts une sphère d'une pyramide par exemple.

Liquides. — En plongeant les doigts dans trois verres différents remplis chacun de vaseline liquide, de mercure et d'eau, la malade ne perçoit plus même en remuant les doigts les différences qui existent entre ces trois corps. Il en est de même lorsqu'on lui verse sur ses mains ou doigts un de ces trois liquides.

OBSERVATION II. —*Atrophie musculaire. — Scoliose. — Analgésie. — Thermanestésie. — Troubles du tact.*

Mme Delarue, née Nentier, 54 ans.

Antécédents héréditaires. Mère morte à 82 ans. Très nerveuse, mais n'ayant jamais eu d'attaques. Père mort d'une péritonite à 51 ans.

Une cousine germaine du côté de sa mère est comme malade à la Salpêtrière.

La famille se composant de 7 enfants, 4 sont morts en bas âge. Des 3 survivants elle est l'aînée. Sa sœur cadette est morte phtisique il y a 7 ans. Son frère est vivant et se porte bien.

Antécédents personnels. Toute jeune elle a eu la rougeole, la variole et la scarlatine. Elle a toujours été très impressionnable, n'aimait pas à rester seule et quand cela lui arrivait elle avait peur et se mettait à pleurer. Quelquefois elle tombait comme une masse, sans s'en rendre compte, avait des sifflements dans les oreilles, et voyait des flammèches. Elle ne peut donner aucun renseignement précis sur ces accidents.

Réglée à 19 ans, elle voit très irrégulièrement, et ses règles sont douloureuses.

A 20 ans, à la suite de la mort de son père, elle est tellement impressionnée qu'elle en est malade pendant 9 mois, sans cependant garder le lit. Un peu plus tard elle remarque que sa main gauche s'affaiblit, et accuse une maladresse inaccoutumée.

De plus on lui faisait fréquemment l'observation de se tenir droite et même pour corriger son attitude, on lui avait fait faire un corset plus solide que les autres. Elle éprouvait aussi quelquefois des étouffements avec sensation de poids sur la poitrine. Elle n'a jamais eu la sensation de constriction de la gorge.

Vers l'âge de 26 à 28 ans elle remarque que son petit doigt plie, que la maladresse s'accentue. Enfin elle accuse parfois des douleurs à l'épaule gauche et dans le dos le long de la colonne vertébrale. Ces douleurs ordinairement sourdes pouvaient s'exagérer et devenir très vives.

Voilà les accidents qu'elle avait remarqués, lorsque à l'âge de 32 ans, elle se marie.

Elle a 3 enfants qui meurent tous très jeunes de convulsions. (Les couches furent très mauvaises, deux fois elle a été accouchée au forceps.)

Après sa deuxième couche, elle a une fièvre typhoïde qui la tient 6 semaines couchée.

C'est peu de temps après qu'elle remarque l'amaigrissement de son bras et de sa main gauche et que sa scoliose s'accentue de plus en plus.

Etat actuel. — Elle se fait soigner chez elle, et on la traite pour une paralysie générale.

Aspect de la malade. — Elle se tient courbée du côté droit, la tête pen-

chée en avant et l'épaule gauche paraît notablement plus élevée que la droite.

Atrophie. — Membre gauche, épaule, le deltoïde est atrophié dans toutes ses parties et principalement en avant.

Bras. — Au toucher on éprouve une sensation de mollesse le biceps est atteint et le triceps a considérablement diminué.

Avant-bras. — Presque tous les muscles sont atteints, principalement le domaine du cubital.

L'avant-bras est aplati.

La saillie du long supinateur est conservée.

Les fléchisseurs et les extenseurs sont atrophiés et leur action est très faible.

Les radiaux, le cubital antérieur et postérieur sont également atteints.

L'extenseur propre et le court abducteur du pouce permettent encore de légers mouvements.

Main. Aspect de la face dorsale. — Les espaces interosseux sont déprimés, atrophiés surtout entre le pouce et l'index.

Aspect de la face palmaire. — Disparition presque complète des éminences thénar et hypothénar.

Dans l'extension de la main on voit les saillies des tendons des fléchisseurs communs.

Les doits amaigris, lisses, vernissés présentent un aspect qui rappelle la sclero-dactylie. Ils sont fortement repliés et dans les plis que font les phalanges et les phalangettes existent de petites ulcérations rosées, humides.

Membre supérieur droit. — Le bras et l'avant-bras paraissent sains. La main vue par la face dorsale présente une légère atrophie des espaces interosseux surtout entre le pouce et l'index.

Vue par la face palmaire, elle présente un amaigrissement des éminences thénar et hypothénar. Les doigts sont renflés à leur extrémité, en baguettes de tambour.

Rien de particulier à noter pour les membres supérieurs.

Circonférences des diverses parties des membres supérieurs droit et gauche.

Bras gauche.

à 9 centim.	au dessous	de l'acromion.	25 centim.	de circonf.
à 16	—	—	22	—
à 21	—	—	20	—

Avant-bras gauche.

à 5 centim.	au-dessous	de l'olecrane.	18 centim.	—
à 11	—	—	15	—
à 22	—	—	13	—

Bras droit.

à 9 centim. au dessous de l'acromion.	26 centim.	—		
à 16 —	—	—	24 —	—
à 21 —	—	—	22 —	—

Avant-bras droit.

à 5 centim. au dessous de l'olecrane.	20 —	—		
à 11 —	—	—	18 —	—
à 12 —	—	—	14 —	—

Motilité. — Dans le membre affecté on remarque des contractions fibrillaires.

De plus les mouvements y sont assez limités. La flexion de l'avant-bras sur le bras ne dépasse pas l'angle droit. L'extension ne peut se faire complètement. L'abduction est presque impossible. Quand la malade veut écarter son bras du corps elle élève l'épaule correspondante.

Force. — Elle est de beaucoup inférieure à celle du bras droit. La résistance pour empêcher de plier l'avant-bras sur le bras est très faible. Elle est plus grande pour empêcher d'étendre le bras.

Aspect du dos. L'épaule malade est plus élevée que celle du côté sain. Il y a en même temps scoliose et lordose. Le sujet se tient courbé en avant et la colonne vertébrale offre une flexion très marquée à concavité droite.

Du côté droit la cage thoracique semble être amoindrie.

En avant de chaque côté au-dessous des mamelles, le rebord des fausses côtes fait une saillie très appréciable, et descend plus bas à droite qu'à gauche.

L'appendice xyphoïde est légèrement déjeté en avant.

Réflexes. — Réflexe rotulien exagéré; Cornéen, pharyngien, et du poignet normaux.

Exploration électrique. — Dr Vigouroux. Absence totale de réaction dans le domaine du cubital gauche. Pour le reste (y compris le biceps) réaction normale.

Sensibilité Membre. supérieur gauche. — *Au tact.* — La malade sent parfaitement lorsqu'on la touche au bras gauche. Cependant cette zône de sensibilité au tact ne va que jusqu'au-dessous du pli du coude. Vers le milieu du bras, commence une partie où cette sensibilité est complètement abolie. La limite où elle reparait pourrait-être figurée en avant par une ligne descendant de la partie externe du cou, comprenant la région sus et sous claviculaire gauche, la portion externe du grand pectoral, et allant mourir au creux de l'aisselle.

En arrière cette ligne descendant de la partie externe de la nuque, comprendrait la région sus épineuse et finirait également au creux de l'aisselle.

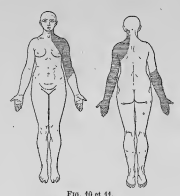


Fig. 10 et 11.

Diminution de la sensibilité tactile.

A la douleur. — L'anesthésie est complète pour tout le membre gauche, en avant et en arrière jusqu'aux limites indiquées pour l'insensibilité au tact.

A la chaleur. — Elle est complétement abolie dans les mêmes limite pour une température variant entre 60 et 70 degrés.

Toutefois il existe une zône marquée supérieurement par une ligne transversale coupant la moitié du bras où la température au-dessus de 70 degrés est nettement sentie. Au-dessus de cette limite on peut appliquer un corps chauffé à 90° sans provoquer d'autres sensations que celle du tact.

Au froid. — Complétement abolie pour tout le membre jusqu'à la limite précédemment indiquée.

Membre supérieur droit. — La sensibilité tactile existe partout. Pour la douleur il y a obnubilation de la sensibilité dans tout le membre à partir de l'épaule, cette obnubilation va s'accentuant à mesure que l'on descend vers la main.

Même remarque à faire pour la sensibilité au chaud et au froid. Pour les *membres inférieurs et le tronc* rien de particulier à noter.

Sens musculaire. — Conservé.

Troubles visuels. — Nous n'avons pas de détails sur les yeux.

Ouïe. — Rien.

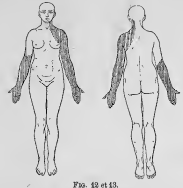


Fig. 12 et 13.

Abolition de la sensibilité à la douleur.

Le goût et l'odorat sont intacts.

Troubles intellectuels. — Rien de particulier, sinon que la malade a perdu la mémoire, et se rappelle plutôt les faits éloignés que ceux qui sont plus récents.

État général. — Quelquefois céphalée à la région frontale et occipitale. Les nuits sont parfois agitées, la malade a des cauchemars, et surtout, il lui arrive d'avoir des défaillances, elle a alors une sensation de vide, il lui semble qu'elle va mourir.

Pression tactile. — La malade tout en distinguant les pressions assez fortes même au niveau des parties atteintes dans la sensibilité à l'attouchement, ne perçoit plus les pressions tactiles légères.

C'est ainsi que les yeux fermés elle ne distingue pas en soupesant avec ses mains, la différence entre une pièce d'un sou et celle de deux sous.

Elle ne peut non plus affirmer l'identité de poids entre deux pièces de deux sous par exemple.

En chauffant une de ces pièces, ce qui à l'état normal la fait paraître plus lourde, la malade ne perçoit aucune différence. Il est probable que l'abolition du sens thermique y joue un certain rôle.

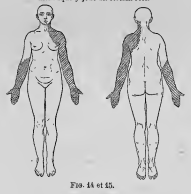


FIG. 14 et 15.

Thermo-anesthésie.

Pressions tactiles simultanées. A l'aide du compas de Weber nous trouvons la différence suivante :

Main. — Faces palmaires des deuxièmes phalanges, écart de perception, minimum, 7,5 milimètres (normale 4, 5 m.)

Face dorsale des troisièmes phalanges 7,3 millimètres (normale 6, 7 m.)

Face dorsale de la deuxième phalange 11, 4 millimètres (normale 11, 2 m.)

Pied. — Au niveau du pied, de même que dans le reste du corps, l'écart minimum de la perception des pressions tactiles simultanées est sensiblement normal.

Sensations tactiles successives. Une ligne tracée au niveau des épaules mises à nu n'est point perçue lorsqu'elle a moins de 12 centimètres de long. Les lettres tracées avec un stylet à pointe mousse sans quitter la peau ne sont senties que si les tracés ont la longueur suivante.

Mains. Faces dorsales. — Longueur de tracé, 3 centimètres, (normalum 1.5.)

Faces palmaires. — 2 centimètres (norm. 1,0)

Bras. — Biceps 3, 7 centimètres (norm. 1,5)

Le reste du corps à peu près normal.

Sens du relief. — Les yeux fermés la malade ne distingue plus la qualité et la nature des tissus qu'on lui présente.

Tout est chiffon lorsqu'on lui met du velours, du drap, de la toile, du cuir dans les mains. Elle distingue bien la nature du tissu lorsqu'elle le frotte contre sa figure. De cette manière la malade ne s'est jamais trompée.

En outre en lui plaçant de petites figures géométriques, celles qu'on emploie dans les collèges, la malade ne peut distinguer malgré tous ses efforts une sphère d'une pyramide par exemple.

Liquides. — En plongeant les doigts dans trois verres différents remplis chacun de vaseline liquide, de mercure et d'eau, la malade ne perçoit plus, même en remuant les doigts, les différences qui existent entre les trois corps.

Il en est de même lorsqu'on lui verse sur ses mains ou doigts un de ces trois liquides.

OBSERVATION. ([1]) III. — *Atrophie musculaire progressive.* — *Troubles dissociés de la sensibilité.* — *Scoliose.* — *Aggravations et rémissions dans le cours de la maladie.* — *Autopsie. Syringomyélie.* —

Le nommé Augustin Her..., âgé de 25 ans, est entré le 8 février 1887, à la Salpêtrière, salle Prus, service du professeur Charcot.

Antécédents héréditaires.

Père, vivant, bien portant, a commis des excès alcooliques à la suite de la mort de sa femme ([2]), c'est-à-dire après la naissance de notre malade. Her... ne peut fournir aucun renseignement sur les collatéraux du côté paternel.

Mère[2], est encore vivante; elle est *épileptique*. Les grands-parents, des oncles et tantes maternels sont vivants, très âgés et bien portants

Antécédents personnels.

Dans l'enfance, bonne santé; jamais de convulsions, pas d'incontinence nocturne d'urine, pas de terreurs nocturnes. *Variole* à l'âge de 2 ans (?)

[1] Observation appartenant à M. DUTIL et publiée dans la thèse de BRUHL 1890 p. 145. Depuis, le malade a succombé et grâce à l'extrême obligeance de M. le Dr BLOCQ, nous sommes à même de publier l'autopsie et l'examen complet de la moelle.

[2] Il y a ici une légère contradiction que nous ne faisons que signaler.

Vers l'âge de 12 ans, deux accès de somnambulisme; le malade s'est levé pendant la nuit, s'est habillé et est descendu au rez-de-chaussée de la maison qu'il habite, puis est tombé sans connaissance.

Jamais il n'aurait eu d'autres attaques nerveuses; pas de vertiges. A l'âge de 16 ans, il eut un gonflement du pied droit, indolore, sans rougeur; le pied était tombant, et en marchant, la pointe effleurait le sol. Le malade crut à une entorse, mais il ne se souvint pas que le pied eût tourné, ni qu'il eût fait une chute; d'après lui, cette affection articulaire serait survenue sans cause appréciable; elle a duré trois ou quatre mois, l'obligeant à marcher avec l'aide d'une canne; la guérison complète est survenue spontanément en une huitaine de jours.

A 20 ans, en faisant de la gymnastique, dans une chute il se fit une luxation de l'épaule, qui a été douloureuse, mais qui, après réduction, n'a plus eu de suites.

Histoire de la maladie actuelle.

Le début de la maladie remonte à quatre ou cinq ans, en 1885. A cette époque, il remarqua que sa colonne vertébrale commençait à se dévier; et, en effet, cette même année, il se présenta au conseil de révision, et fut réformé à cause de la *scoliose*. A cette même époque aussi, il a commencé à ressentir des *douleurs* dans la nuque; elles siégeaient dans la moitié droite de la nuque, et consistaient en élancements très vifs et en sensations de brûlure; elles revenaient par accès qui duraient plusieurs heures, principalement le soir, entre cinq et huit heures. Indépendamment de ces douleurs de la nuque, le malade éprouvait de la lourdeur de tout le bras droit, et quelques douleurs sourdes dans le coude et la main du côté droit.

Cet état persista pendant trois ou quatre mois. C'est alors, au mois de juin 1885, que le malade remarqua que sa main droite commençait à s'atrophier. L'*atrophie* a débuté par l'éminence thénar, et le premier espace interosseux; la main s'est aplatie, l'avant-bras, le bras et l'épaule du côté droit ont été envahis successivement par l'atrophie. Sur ces entrefaites les douleurs avaient cessé.

Bientôt après, l'épaule, le bras, l'avant-bras et la main du côté gauche, se sont atrophiés assez rapidement, dans l'ordre que nous venons d'indiquer, d'après les renseignements fournis par le malade. Dans l'espace de quatre mois, de juin à octobre, les deux membres supérieurs étaient réduits à une impotence presque complète, les doigts s'étaient infléchis vers la paume de la main et le malade, qui alors faisait les fonctions de garçon de recette eut beaucoup de peine à continuer son état. Dès les premiers froids il ressentit de l'engourdissement dans ses mains. De plus, déjà à ce moment, le malade remarqua qu'il avait les jambes raides et qu'il ne pouvait plus courir.

Le 7 octobre 1885, en rentrant chez lui, le soir dans l'obscurité, il fit un faux pas dans l'escalier, tomba de la hauteur d'un étage, sans avoir

perdu connaissance; on le releva aussitôt et on constata que ses jambes étaient raides et en extension, que le bras gauche était étendu et raidi le long du corps, et que le bras droit était replié et raidi sur le devant de la poitrine. Cet état de raideur persista pendant plusieurs jours, au bout de huit jours, il avait disparu et le malade commença à pouvoir marcher et à se servir de ses mains pour s'alimenter.

A la suite de cet accident, il avait été transporté à l'Hotel-Dieu où il resta jusqu'au mois de juin 1886. Le malade se souvient qu'on a discuté le diagnostic, il a entendu parler d'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne, de sclérose latérale amyotrophique. Comme traitement, on lui prescrivit des bains sulfureux, des douches et des pointes de feu.

Pendant son séjour à l'Hotel-Dieu, le malade peut marcher sans cannes, cependant les jambes étaient toujours raides et maladroites. Les membres supérieurs sont restés stationnaires, sauf le bras droit, qui est devenu plus faible et plus maigre.

Cet état a persisté sans modifications sensibles jusqu'au mois de décembre 1888.

Entre temps, il entre à la Salpêtrière, où on porta le diagnostic de pachyméningite cervicale hypertrophique. Il ne peut plus marcher; il est couché ou assis dans un fauteuil. Depuis un an, il a commencé à tousser et à se tuberculiser. Dans le courant de l'année 1889, le bras gauche a continué à s'atrophier, et actuellement, c'est le plus impotent.

Depuis trois ou quatre mois, il est constamment alité; il est incapable de marcher, de se tenir debout. Il peut encore se servir de la main droite pour manger la soupe; il ne peut couper son pain, ni porter son verre à la bouche. Il est atteint de *tuberculose pulmonaire* au deuxième degré.

Etat actuel (décembre 1889). *Attitude.* — Le malade, cachectique et pâle, a les épaules hautes, la tête portée en avant et enfoncée entre les épaules. Il est voûté par suite d'une *syphose* très prononcée, et a de plus une *scoliose*, occupant la partie supérieure de la région dorsale, et présentant une courbure dont la convexité est dirigée à gauche.

Motilité. — *a) Membres supérieurs.*

1° *droit.* — Le malade peut encore étendre et fléchir le poignet, mais très péniblement, il peut fléchir l'avant-bras de manière à porter la main à la bouche, écarter le coude du tronc sans atteindre l'horizontale. Tous les autres mouvements sont impossibles ou très limités; ainsi le malade ne peut ni étendre, ni accentuer la flexion de ses doigts; il ne peut pas étendre l'avant-bras, ni porter la main derrière la tête. Cette impotence fonctionnelle paraît tenir à des rétractions, contractures et atrophies, que nous décrirons tout à l'heure.

2° *gauche.* — L'impotence fonctionnelle est encore plus prononcée que du côté droit; il ne peut guère qu'élever l'épaule et fléchir l'avant bras sur le bras, écarter légèrement le coude; de ce côté le malade ne

peut porter la main à la bouche. Le petit doigt et l'annulaire sont à peu près immobilisés dans la flexion ; le pouce l'index et le médius peuvent seuls exécuter de légers mouvements d'extension et de flexion.

Les deux membres supérieurs sont très *atrophiés* ; les éminences thénar et hypothénar ont disparu des deux côtés ; les gouttières interosseuses sont excavées ; les deux avant-bras sont à peu près également atrophiés, et l'atrophie porte aussi bien sur le groupe des fléchisseurs que sur celui des extenseurs. Au bras, le triceps est beaucoup plus atrophié que le biceps ; le deltoïde et les autres muscles de la ceinture scapulaire (sus et sous-épineux, pectoraux etc.) sont également très atrophiés ; à leur place, il existe une profonde excavation ; les omoplates restent bien appliquées contre le plan costal.

Nulle part il n'y a pseudo-hypertrophie.

Les mains sont en griffe, les phalanges sont étendues ou demi-fléchies, les phalangines et phalangettes fortement infléchies vers la paume de la main. L'avant-bras est en demi-flexion, dans une situation intermédiaire entre la pronation et la supination ; les bras, surtout le bras gauche, sont appliqués contre le tronc. Le malade est fixé à peu près complètement dans cette attitude, il y a un obstacle mécanique à l'extension des doigts ; les mouvements de l'épaule sont très limités.

Les *réflexes* sont totalement abolis aux membres supérieurs, il y a des contractions fibrillaires dans les muscles du cou, du dos, des membres supérieurs, et de la face antérieure du thorax.

b) Membres inférieurs.

Ils sont amaigris, mais non atrophiés : la force musculaire est encore assez prononcée, et les membres résistent assez énergiquement aux mouvements de flexion et d'extension. Les mouvements provoqués sont difficiles et limités, car il y a paraplégie spasmodique, avec exagération des réflexes rotuliens et trépidation épileptoïde des deux côtés. La malade est incapable de se tenir debout et de marcher. On constate aussi aux membres inférieurs des contractions fibrillaires.

A la *face*, il est aisé de constater l'intégrité de tous les muscles. La langue n'est pas déviée ; elle n'est pas atrophiée et se meut bien dans tous les sens.

Les *sphincters* ne sont pas touchés.

Sensibilité. 1° *Tact.* — La sensibilité au contact est absolument indemne sur tout le tégument cutané ; les moindres attouchements sont bien perçus et bien localisés. Le sens musculaire est indemne, et le malade a conscience de toutes les positions que l'on donne à ses membres.

2° *douleur.* — Les piqûres, ainsi que les pincements violents, sont perçus comme contact et non comme douleur, dans les régions suivantes (V. Fig. 8) . les deux membres supérieurs, (moins une étroite bande occupant la face interne du bras droit, l'aisselle et la partie adjacente du thorax, où l'analgésie incomplète), le cou, la nuque et le dos jusqu'au

niveau d'une ligne horizontale passant au dessous des omoplates. Dans toutes ces parties, l'analgésie est complète. Il y a hypoalgésie dans la partie antérieure et supérieure de la poitrine jusqu'au niveau des seins environ.

Au-dessous de cette région, la sensibilité à la douleur est normale au tronc, aux membres inférieurs et à la face Nulle part il n'y a hypéresthésie.

Les muqueuses buccale et linguale sont indemnes au point de vue de la sensibilité générale. La sensinilité cornéenne est intacte.

3° *Froid.* — Un morceau de glace promené sur la peau du malade ne réveille aucune sensation thermique dans les régions suivantes : membres supérieurs, poitrine jusqu'au-dessous des seins, le dos jusque vers le milieu de la colonne dorsale (c'est-à-dire que la partie insensible au froid est plus étendue que la région analgésique), le cou, la nuque et une partie du cuir chevelu (V. fig. 9). On retrouve cependant pour le froid cette même bande située à la partie interne du bras jusqu'à l'aisselle, où le malade a une vague notion de froid. La sensibilité au froid est normale pour le reste du corps.

4° *Chaleur.* — L'anesthésie pour une température de 95° est absolue aux membres supérieurs, au cou, à la poitrine, où elle est limitée par deux lignes obliques partant de l'aisselle et atteignant la ligne médiane à deux travers de doigt au dessus de l'ombilic à la nuque et dans le dos ; à ce niveau la limite est irrégulière (V. fig. 10) et décrit à droite une encoche où le malade sent la température de 95°. Mais si l'on explore la sensibilité thermique à 50°., le malade présente une veste complète et régulière de thermo-anesthésie passant à deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic.

Il est bien évident, dans ce cas, que les zônes d'anesthésie au froid et à la chaleur ne se superposent pas exactement.

5° *Organe des sens.* — L'ouïe, le goût, l'odorat, la vue sont normaux.

Les pupilles sont égales, et les réflexes pupillaires normaux. Pas de nystagmus. Pas de rétrécissement du champ visuel. Pas d'achromatopsie.

On ne trouve aucun trouble trophique, ni vaso-moteur, ni sudoral. Le malade n'a jamais eu ni panaris, ni affection phlegmoneuse. On ne trouve pas de cicatrices de brûlures anciennes.

Les lésions pulmonaires firent des progrès rapides. Et le malade succomba le 27 avril 1890 avec des signes de cavernes pulmonaires.

Autopsie. — Lésions de tuberculose, très avancées aux deux poumons (cavernes et cavernules aux sommets, farcissement tuberculeux aux bases) et disséminées en les divers organes, foie, péritoine, intestins, reins, etc. Le cerveau ne présente rien de particulier.

La moëlle dans ses trois quarts supérieurs est réduite au volume d'un gros ruban aplati transversalement, et ne recouvre sa forme cylin-

drique que dans le quart inférieur. A la coupe on constate l'existence d'une excavation considérable dans la région cervicale, excavation limitée par une petite partie du tissu nerveux. Il ne s'échappe pas de liquide de cette cavité, ce qui rend compte de l'apparence rubannée qu'offrait l'organe.

Sur des coupes successives pratiquées de haut en bas, l'excavation diminue progressivement, et la paroi s'épaissit ; au niveau de la région dorsale moyenne, la cavité revêt tout à fait la forme d'un sablier. Dans la région lombaire enfin, la cavité réduite à la dimension d'un grain de mil paraît tout à fait centrale.

Les faisceaux pyramidaires et les faisceaux de Goll ont une coloration rosée, tranchant sur celle du reste de la substance blanche où ils paraissent sclérosés.

Au niveau du bulbe l'excavation diminue très rapidement, pour n'être plus appréciable à la partie inférieure des olives.

La forme de la cavité ne varie guère à la région cervicale. Entre les V et VII paire cervicale l'excavation centrale est représentée par une fente occupant toute la commissure grise et la presque totalité des cornes postérieures.

Dans la moëlle dorsale les cornes postérieures n'existent plus et la cavité, toujours en arrière du canal central de la moëlle semble augmentée dans son diamètre antro-postérieur.

La paroi de la cavité présente une structure (fig. 12), partout la même. Elle est constituée par une mince membrane fibrillaire à aspect papillaire. Chaque papille contient des gerbes élégantes de fibrilles névrogliques à directions très variées. Une masse hyaline contenant par ci par là quelques vaisseaux sanguins en voie de dégénéresence hyaline, sépare la région papillaire de la membrane, de la condensation fibrillaire qui constitue la limite immédiate de la cavité syringomyélique. Au niveau de cette région, les vaisseaux ont presque disparu. Les noyaux des cellules névrogliques, qu'on trouve vers la périphérie de la membrane limitante contiguë à la moëlle, n'existent pour ainsi dire plus dans la portion limitante opposée. Les cellules névrogliques ne semblent ni hypertrophiées ni atrophiées. Elles ne sont pas non plus hyperplasiées.

Les cornes antérieures sont au niveau de la région lombaire, là où la cavité n'existe pour ainsi dire plus, le siége de lésions assez importantes. Les cellules nerveuses du groupe antéro-externe (fig. 13) sont en partie atrophiées, en partie chargées de grosses granulations pigmentaires. Une de ces cellules est presque farcie de ces granulations. A l'état normal ces granulations peuvent exister mais elles n'affectent ni cette disposition ni cette abondance. Il n'y a point de lésions particulières ni dans les nerfs periphériques ni dans le système musculaire.

OBSERVATION IV. — *Panaris analgésiques. Mutilations et déformations des mains. — Parésie et troubles de la sensibilité dans ces divers modes. — Broncho-pneumonie. — Mort. — Autopsie. — Syringomyélie.* (A. JOFFROY et Ch. ACHARD. *Arch. de Méd. expérim.* 1er juillet 1890, nº 3).

Beloude Catherine, âgée de 75 ans, entrée le 6 janvier 1890, salle Barth, nº 11, dans le service de M. Joffroy, à la Salpêtrière.

La malade est née en Auvergne. Elle ne peut fournir aucun renseignement sur ses antécédents de famille. Sa santé avait toujours été bonne jusqu'à l'âge de 30 ans. A cette époque survinrent des panaris, à peu près symétriquement aux deux mains; la malade ne se rappelle pas le côté primitivement atteint. Ces panaris ont frappé tous les doigts à l'exception du pouce droit et du petit doigt de la main gauche. Ils débutaient par la pulpe des doigts, puis gagnaient la phalangine et, au bout de trois semaines ou d'un mois, s'éliminaient « des bouts d'os grands comme les doigts », dit la malade. Tous ces phénomènes étaient accompagnés de douleurs très vives, c'est un point sur lequel cette femme est très affirmative. Enfin, pendant tout le temps que durèrent les panaris, on fut obligé de faire manger la malade, ce qui prouve que les lésions étaient intenses et que les deux mains étaient atteintes en même temps.

Etat actuel. — Ce qui frappe avant tout, c'est l'état des mains et leurs déformations.

Main droite. — Le pouce est peu déformé. L'ongle est intact. Cependant la phalangette paraît diminuée de longueur et on remarque, à la partie interne de la pulpe, une légère dépression avec induration, comme cicatricielle. A la face interne, au point de contact du pouce avec l'index,

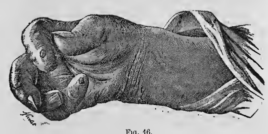


FIG. 16.

l'épiderme est épaissi, corné et en voie de desquamation. Dans l'épaisseur du repli cutané qui unit le pouce à la paume de la main, il existe une nodosité cornée siégeant dans l'épiderme. L'articulation des deux phalanges entre elles est ankylosée; l'articulation métacarpo-phalangienne est intacte.

L'index présente des déformations plus accusées. Son extrémité est arrondie. L'ongle a disparu complètement; il ne reste à l'extrémité du doigt qu'un petit nodule corné. La phalangette a disparu; il semble rester seulement un petit fragment d'os réprésentant la phalangine.

A la face dorsale du moignon se trouve la cicatrice d'une ulcération ovalaire. La face palmaire de ce moignon est jaunâtre et recouverte de squames d'épiderme épaissi.

Le médius et l'annulaire ne présentent que des altérations de la phalangette. L'ongle est déformé, fendillé par des stries longitudinales, et sa ligne d'implantation est plus voisine de l'extrémité du doigt qu'à l'état normal. La phalangette semble avoir en grande partie disparu et n'être représentée que par un fragment long de quelques millimètres.

Le petit doigt est fléchi dans la main. La phalangette a disparu; il n'y a plus à sa place qu'un petit moignon de tissu mou sur lequel s'implante une petite écaille de substance cornée.

Main gauche. — Le pouce est diminué de la moitié de sa longueur; la réduction semble porter surtout sur la phalange. La pulpe est allongée en pointe; l'ongle est situé longitudinalement. Il y a soudure de l'articulation des deux phalanges entre elles.

L'index est réduit à sa phalange et se termine par une saillie arrondie.

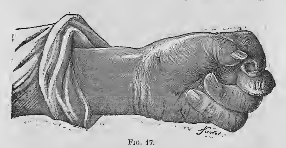


Fig. 17.

Le médius est un peu plus long, car il persiste une petite portion de la phalangine. Il se termine par un petit nodule corné.

L'annulaire présente une dépression au niveau de son bord externe, sa phalangette est déviée en dehors ; elle se termine par un ongle qui est également déjeté de ce côté. La phalangine est fléchie à angle droit sur la phalange et ne peut être redressée.

Le petit doigt n'est le siége d'aucune altération, si ce n'est une flexion à angle droit de la phalangine sur la phalange.

Le tégument est souple et ne présente pas les altérations qui caractérisent la sclérodermie. La peau et le tissu cellulaire sous-cutané ne sont indurés qu'au niveau des moignons. La sensibilité est très diminuée aux mains, surtout à la face palmaire des doigts, de la main et des deux tiers inférieurs de l'avant-bras. Cette diminution est égale pour la piqûre et pour la chaleur. La sensibilité tactile est affaiblie ; la malade ne peut reconnaître par le toucher seul, divers objets, tels qu'une pièce de monnaie, une cuillère, un porte-plume. Elle ne perçoit pas le simple contact au niveau des mains et d'une partie de l'avant-bas. Ces troubles existent un peu aussi au niveau des épaules et de la partie voisine du tronc.

La paume des mains n'est pas déformée ; les articulations du poignet sont mobiles. Les masses musculaires réagissent sous l'influence de l'électricité.

Il n'y a pas de scoliose ; mais il existe un peu de cyphose à la région dorsale moyenne.

La malade succombe à des accidents broncho-pneumoniques le 30 janvier.

Autopsie, le 31 janvier 1890. *Moëlle*. — Les méninges présentent un peu d'épaississement et de fines adhérences à la moëlle, sur la face postérieure, surtout à la région cervicale. A la partie supérieure de celle-ci, la dure-mère est parsemée sur sa face interne, de quelques granulations blanchâtres, du volume d'un grain de mil.

La moëlle, dans les régions lombaire et dorsale, ne présente extérieurement rien d'anormal. Mais la région cervicale se fait remarquer par son petit volume qui ne dépasse pas celui de la région dorsale. Dans toute cette région cervicale la moëlle semble affaissée ; elle est aplatie d'avant en arrière. Le sillon antérieur est élargi en gouttière ; ses bords sont écartés et renversés en dehors. En arrière, les cordons postérieurs offrent une coloration gris rosé qui se prolonge aussi sur le bulbe jusqu'auprès du bec des colonnes, correspondant aux cordons de Goll. Sur une coupe transversale, faite entre les deux premières paires nerveuses, on ne distingue nettement que les cordons antéro-latéraux et les cornes antérieures. Le reste de la moëlle offre une teinte grisâtre et une consistance molle différente. L'immersion dans la liqueur de Müller permet de constater que cette partie de la moelle, comprenant les cornes et les cordons postérieurs, correspond à une large cavité dont les parois étaient revenues sur elles-mêmes lorsqu'on examinait la moëlle aussitôt après son extraction. Cette cavité est traversée par des brides filamenteuses ; ses parois offrent

un contour un peu irrégulier et présentent des végétations, des bourgeons saillants ; cette cavité présente une surface lisse.

Examen histologique de la moëlle et du bulbe. — Au-dessus de la lésion, dans le bulbe, on constate que les cordons postérieurs sont sclérosés, à l'exception de la bandelette qui avoisine les cornes postérieures ; il existe aussi une sclérose des faisceaux cérébelleux directs.

A la partie inférieure du bulbe, la corne postérieure gauche est creusée d'une fente allongée, à bords droits et réguliers, qui se prolonge en arrière jusqu'auprès de la périphérie et qui se perd en avant dans un tissu névroglique à structure très lâche, à la base de la corne. A droite, symétriquement, la corne postérieure est aussi creusée d'une perte de substance, mais irrégulière et à bords déchiquetés, il s'agit d'une cavité syringomyélique agrandie par la chute du tissu voisin, qui consiste en une névroglie très lâche, tombant en détritus.

Dans la région cervicale, la cavité présente de grandes dimensions Elle détruit presque entièrement les cornes et les cordons postérieurs à tel point que sa paroi postérieure est seulement formée par la pie-mère doublée d'une mince couche de névroglie.

Au niveau de l'origine de la 5e paire dorsale, le centre de la moëlle est occupé par une masse arrondie, nodulaire, à contour assez régulière et qui se colore vivement par le carmin. Cette masse s'est, en quelque sorte, substituée à la substance grise dont il ne reste plus que quelques vestiges au niveau de la corne postérieure droite Elle s'étend en arrière jusqu'à la moitié environ du sillon postérieur dont on ne constate plus que la trace ; en avant elle refoule le sillon antérieur qui ne forme plus à la surface de la moëlle qu'une simple gouttière. Cette masse est formée de névroglie à divers états.

Dans ce quisubsiste de la substance blanche, il existe un certain degré de sclérose diffuse, consistant dans l'augmentation des travées vasculaires. Les parois des vaisseaux sont notablement épaissies ; il en est de même de la pie-mère.

Vers la partie inférieure de la région dorsale, on constate seulement un épaississement des travées névrogliques et des parois vasculaires, sur toute la surface des coupes, mais principalement vers les parties centrales. Le canal central est oblitéré. La pie-mère est épaissie, comme d'ailleurs sur toute l'étendue de la moëlle.

Les racines postérieures ne présentent pas de lésions. Les racines antérieures sont dégénérées dans les régions qui correspondent à la destruction des cornes antérieures.

Membres supérieurs. — L'examen histologique montre dans les muscles de l'éminence thénar des altérations profondes. Sur les coupes, au milieu du tissu adipeux, apparaissent des îlots conjonctifs contenant de nombreux noyaux, des faisceaux primitifs atrophiés, d'autres normaux, et des vaisseaux à parois très épaissies, souvent oblitérés.

Les interosseux contiennent, au milieu de la plupart des fibres saines, des faisceaux dégénérés avec des amas de noyaux.

Le nerf collatéral dorsale externe du médius présente un épaississement du tissu conjonctif interstitiel, de nombreux fibres de Remak et des noyaux abondants.

Le tronc commun des collatéraux dorsaux de l'index et du médius montre un certain degré de sclérose intra-fasciculaire et grand nombre de tubes à myéline très grêles. Les vaisseaux de ce nerf sont épaissis ; quelques-uns sont oblitérés. Sur quelques coupes on observe à la partie interne de la gaine lamelleuse un module fibreux contenant quelques noyaux allongés, et faisant saillie dans l'intérieur du faisceau ; sur d'autres coupes on voit seulement en ce point un groupe de noyaux ou un petit vaisseau à parois très épaissies.

Sur les préparations de ce rameau nerveux, faites par dissociation, on observe un petit bloc arrondi, clair, coloré en jaune par le puro carmin, et entouré de noyaux. Auprès de ce petit bloc qui paraît situé dans le tissu conjonctif et qui ressemble aux petits globes des psmmomes, pass un tube à myéline qui le contourne en n'affectant avec lui qu'un simpl rapport de contiguité.

Dans le nerf collatéral dorsal interne de l'annulaire gauche, on observe, outre de nombreux tubes à myéline très grêles et très pâles, des tu_ bes présentant les lésions de la dégénérescence wallérienne (boules de myéline).

Le nerf médian présente certains faisceaux formés surtout de tubes à myéline dont le calibre est très petit et qui sont accumulés par groupes le tissu conjonctif intra fasciculaire est épaissi dans plusieurs faisceaux. Quelques faisceaux sont composés de tubes tout à fait normaux. Les altérations paraissent aussi prononcées à la partie supérieure du bras qu'à la partie inférieure de l'avant bras. La dissociation montre que les tubes grêles sont souvent enchevêtres et enroulés les uns autour des autres. On peut les considérer comme des tubes régénérés.

Dans le nerf cubital, il existe une diminution très prononcée des tu_ bes normaux qui semblent remplacés par des amas de tubes grêles. Il y a aussi un peu de sclérose intra-fasciculaire ; à la partie interne des gaines lamelleuses se voient des vaisseaux très épaissies, en voie d'oblitération. Certains tubes présentent la dégénérescence wallérienne.

OBSERVATION V. — *Atrophie musculaire progressive spinale des bras ; paralysie partielle de la sensibilité à la douleur, et à la température avec conservation du tact. — Troubles trophiques, vaso-moteurs et secréteurs. — Rétrécissement unilatéral de la fente palpébrale. — Exagération des réflexes tendineux. — Panaris analgésiques.* — HOFFMANN. *Sam. klinik. Vortraege*, n. 20, p. 190, 1890.

E. H. âgée de 39 ans ne présente point d'antécédents héréditaires ou personnels.

Il y a cinq ans, diphtérie.

Il y a trois ans, tension douloureuse dans la région de l'épaule gauche surtout lorsque la malade se livrait à un certain travail. A ce moment elle eut un panaris à l'index de la main droite et des profondes fissures dans la paume de la main gauche ; les lésions furent peu douloureuses.

Il y a deux ans la malade eut de la faiblesse de la main et de tout le bras gauche, avec secousses fibrillaires, dans les muscles de la main. Ces secousses musculaires augmentaient par le froid.

Tact conservé partout.

La région gauche de l'occiput à partir du vertex (partie correspondante) la face postérieure du pavillon de l'oreille, la moitié gauche de la nuque, du cou ; le bras gauche, la moitié gauche du tronc sont le siège d'hypalgésie, et de thermo-anesthésie au chaud et au froid. En avant les troubles s'étendent jusqu'au pli inquinal gauche, en arrière jusqu'à la face externe de la cuisse.

L'analgésie et thermo-anesthésie sont presque complètes au bras gauche et surtout dans la région capulaire gauche, piqûres profondes, eau bouillante, etc.

Mais la main droite et l'avant-bras sont également le siège d'une hypalgésie, d'une diminution à la sensibilité thermique. La sensibilité électrique également diminuée. Pas d'autres troubles.

Les extenseurs de l'avant-bras sont faibles et parésiés ; le contour de cet avant-bras ; les deux bras étant égaux, mesure un centimètre de moins qu'à gauche.

L'excitabilité électrique des différents nerfs, muscles, se trouve diminuée.

Pas de contractures musculaires.

Alors que le réflexe olécranien est aboli de deux côtés, comme la totalité des réflexes tendineux du bras gauche d'ailleurs, on trouve une exagération de reflexe des tendons fléchisseurs du bras droit.

Le réflexe du maxillaire inférieur est conservé.

Les membres inférieurs sont normaux à tous les points de vue.

Les réflexes patellaires du tendon d'Achille, du tendon du tibial postérieur sont exagérés du côté droit ; à gauche trépidation patellaire et phénomène du pied.

La marche est complètement normale.

En inspectant le dos de la malade on ne remarque que la brûlure de l'épaule gauche en bonne voie de cicatrisation.

Il n'y a pas trace de *scoliose*, ou *de cyphose*; mais la colonne cervicale semble douloureuse à la pression.

La main gauche, main en griffe. Les muscles de cette main sont le siège de vives secousses fibrillaires. Tous les extenseurs du bras et de l'avant-bras sont nettement parésésiés, sinon atrophiés, et décèlent des mêmes secousses fibrillaires, moins intenses cependant; une série des muscles de l'épaule semblent également affectés, le trapèze par exemple.

Dynamomètre. Main gauche 20°
— Main droite 37°

Les muscles de la main droite sont également plus relâchés et maigres qu'à l'état normal; ils sont le siège de secousses fibrillaires.

Le bras gauche, était froid et bleu pendant l'hiver et pendant l'été ne transpirait plus comme le bras droit et les pieds. Depuis ce moment la malade ne pouvait plus distinguer de sa main gauche si l'eau était froide ou chaude, se brûlait souvent la main, et ne s'en apercevait que quelque temps après l'accident.

Elle ressentait encore les attouchements mais la finesse du tact n'était plus celle du temps où elle se portait bien.

La moitié gauche de la tête ne sentait plus le peigne comme celle de droite; il en est de même du pavillon de l'oreille du même côté.

Il y a huit mois et demi environ tous les doigts de la main gauche et notamment les dernières phalanges furent atteints de panaris non douloureux; et des vésicules apparurent dans la paume de la même main; ces accidents guérirent lentement, la main droite elle aussi, ne fût plus comme elle devait être, les doigts continuèrent à trembler et la paume de la main se creusait de plus en plus.

Vers le mois de janvier 1889 elle eut une attaque d'influenza avec troubles auditifs de deux côtés de l'hyposmie.

Au mois de février de cette année, elle commença à ressentir des douleurs violentes, comme des brûlures, ou des morsures au niveau de la région de l'épaule gauche; pour calmer ces douleurs la malade eut l'idée d'y appliquer des petits sacs de sable chauffé, qui la calmèrent un peu, mais le soir lorsque son mari voulut frictionner l'épaule malade, il s'aperçut qu'elle était complètement brûlée, la peau absolument enlevée. Quant à la malade elle ne se doutait même pas de l'existence de cette large brûlure.

La malade a des peurs à propos de rien; quant à l'état général et cérébral il n'y a rien d'anormal à noter. Cette femme paraît elle aussi bien portante et forte.

En dehors d'un rétrécissement de la fente palpébrale gauche, il n'y a rien à noter du côté des nerfs crâniens : ce rétrécissement n'est dû ni à une parésie de l'orbiculaire ou de l'élévateur de la paupière. La malade n'est ni hypochondriaque, ni vésanique.

Observation vi. — *Panaris multiples. — Mutilation de la main droite. — Scoliose. — Diminution de la sensibilité tactile. — Analgésie. — Thermoanestésie. — Autopsie, — Syringomyélie.* — A. Joffroy et Ch. Achard. — *Arch. de Méd. expérim.* 1er septembre 1891, no 5.

P... (Marie-Angélique), âgée de 48 ans, concierge, entrée le 17 septembre 1890 à l'infirmerie de la Salpêtrière, Salle Louis, no 13, dans le service de M. Joffroy.

Rien de marquant dans ses antécédents héréditaires ou personnels.

A l'âge de 28 ans, un premier panaris se développa au pouce de la main droite ; on dut faire l'amputation de ce doigt. Puis successivement tous les autres doigts de cette main, sauf le cinquième furent le siége de panaris, à des intervalles variant entre deux et quatre semaines à partir de la guérison du précédent. Les quatre panaris évoluèrent en six ou sept mois. L'un d'eux s'est accompagné d'un phlegmon de la paume de la main. Tous furent incisés et donnèrent lieu à de vives douleurs. La malade fut endormie avec le chloroforme pour l'amputation du pouce ; mais lors de l'incision des autres panaris, la malade souffrit beaucoup et eut presque des syncopes. Sa main gauche n'a jamais eu de panaris. Pendant cette période des panaris, il y eut des douleurs à la nuque et une sorte de torticolis intermittent.

La malade devenue infirme par suite des mutilations de la main droite, se trouva à 30 ans dans l'incapacité de travailler. Elle resta chez ses parents jusqu'à l'âge de 37 ans, époque à laquelle elle fut admise à la Salpêtrière. Depuis lors elle a présenté à plusieurs reprises des attaques nerveuses pour lesquelles elle a été traitée pendant un certain temps dans le service de M. Charcot. Ces attaques débutaient par une sensation de boule épigastrique remontant à la gorge ; puis la malade criait et perdait connaissance. Elle prétend qu'elle n'avait pas de mouvements convulsifs, mais seulement de la contracture des mâchoires ; elle ne perdait pas ses urines pendant la crise. A 30 ans, la malade avala sciemment un verre d'eau seconde (liquide caustique employé par les peintres) ; à la suite de cette ingestion elle eut des vomissements opiniâtres, mais sans hématémèses. Pendant l'année suivante elle eut encore des troubles digestifs très notables ; elle ne pouvait garder ses aliments.

Etat actuel (Octobre 1890). — La *main droite* est déformée par les panaris anciens (fig. 18). Le pouce est amputé. L'index a conservé sa première phalange ; la phalangine est réduite à ses deux tiers supérieurs et se termine par une extrémité légèrement effilée ; la phalangette est absente ; il reste à l'extrémité inférieure et interne du doigt, la trace d'un ongle réduit à un petit appendice corné. Au médius, la phalange paraît intacte, la phalangine n'a pas plus d'un centimètre de long et la phalangette manque ; l'ongle est réduit à un petit tubercule corné. A la partie

externe du doigt se voit un sillon résultant de la flexion latérale des parties molles de la phalangette intacte; la phalangine est diminuée de largeur et de longueur, mais elle possède encore à sa partie inférieure la trace de renflement articulaire ; la phalangette n'est pas reconnaissable



Fig. 18.

dans le troisième segment du doigt. Celui-ci, bien dessiné, est séparé de la phalangine par un sillon cutané, résultant des mouvements multiples qu'on peut imprimer à l'extrémité du doigt. L'ongle persiste; il est seulement bombé et racorni. Le petit doigt est à peu près normal ; ses trois phalanges sont fléchies les unes sur les autres et l'on sent à la face palmaire le tendon fléchisseur, dur et tendu, qui empêche l'extension complète ; l'ongle est légèrement atrophié.

La peau est épaissie d'une manière générale à l'extrémité des doigts. Les muscles des éminences thénar et hypothénar sont atrophiés ainsi que les interosseux.

La *main gauche* présente une incurvation des doigts et de la région palmaire, par suite de la rétraction des tendons fléchisseurs. Toutes les phalanges existent. Les ongles sont élargis transversalement et bombés à leur partie supérieure ; leur extrémité libre est amincie et peu résistante. La peau est pâle, un peu luisante et comme amincie à l'extrémité des doigts. L'index est un peu effilé. Les muscles de la main ont subi un certain degré d'atrophie. Les pieds ne présentent pas de déformation.

La colonne vertébrale est le siège d'une *scoliose* dont la convexité est tournée à gauche. Le sens musculaire est conservé. La démarche est un peu incertaine; la malade lance un peu ses jambes.

Sensibilité au contact (1). — L'exploration a été faite par simple contact et par frôlement. D'une façon générale le contact est mieux senti quand il est accompagné de pression (fig. 19 et 20).

(1) Dans les schémas ci-joints, les parties sont d'autant plus ombrées que les troubles de la sensibilité sont plus intenses.

Il y a une diminution considérable des sensations de contact et de frôlement au membre supérieur droit, jusqu'à la région deltoïdienne inclusivement. Au bras le contact est aboli et le frôlement n'est pas diminué. A la face dorsale de l'avant-bras, il y a en outre des erreurs de lieu et la sensation est rapportée au dessous du point touché. La paume de

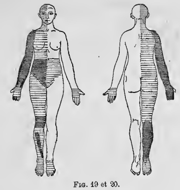


Fig. 19 et 20.

la main n'offre qu'une diminution légère, ainsi que la face palmaire des quatrième et cinquième doigts. Le dos de la main présente l'abolition du contact et la diminution du frôlement. Le frôlement est même perdu complètement pour la face dorsale de l'index et du médius. Le moignon du pouce perçoit bien le contact et moins le frôlement.

A gauche, le membre supérieur ne présente qu'un affaiblissement léger de la sensibilité tactile à la main, et une diminution très marquée pour le frôlement à la face dorsale du petit doigt.

A la face et au tronc, la sensibilité est seulement affaiblie du côté droit, surtout à l'abdomen; à ce niveau le contact est presque perdu. Il y a aussi à gauche un peu d'affaiblissement à la région abdominale antérieure, Au membre inférieur droit la sensibilité est diminuée, surtout au devant du genou et au mollet, où le contact est perdu et le frôlement diminué. Sur une bande oblique en bas et en dedans, à la partie antérieure de la jambe, le frôlement est senti, mais le contact est difficilement perçu.

Au pied sur la face dorsale, il n'y a qu'une diminution très légère pour le contact et le frôlement. A la région plantaire le contact est mieux perçu que le frôlement.

Au membre inférieur gauche la sensibilité tactile est normale. Cependant le pied présente quelques erreurs de localisation à la face dorsale; la malade rapporte à l'orteil voisin les contacts dont le cinquième orteil est le siège.

Sensibilité à la douleur. — Au membre supérieur droit, cette sensibilité est abolie; la piqûre, même profonde, est comparée à un simple contact. Il en est de même pour la moitié correspondante de la tête et du cou. Sur le reste de la moitié droite du corps, les sensations douloureuses sont seulement diminuées, surtout au dos du pied (fig. 21 et 22).

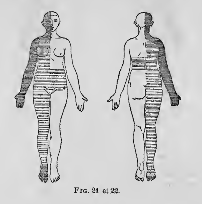


FIG. 21 et 22.

A gauche il n'y a pas d'analgésie. On note seulement un affaiblissement de la sensibilité à la piqûre à la face dorsale du médius, à la région du dos sur une étendue de quelques travers de doigt au-dessous de l'épine de l'omoplate, et à la partie antérieure de l'abdomen.

Sensibilité thermique. — Exploration avec de la glace. — Au membre supérieur droit, la glace est comparée à un objet quelconque à la température extérieure, par exemple à un morceau de savon, sur toute la face postérieure du membre, y compris la région deltoïdienne. Il en est de même pour la face palmaire de la main et des doigts et pour

la partie antérieure de la région deltoïdienne. Sur la face antérieure du bras et de l'avant-bras elle produit l'impression d'un corps un peu plus froid que la température extérieure, par exemple du fer ou du marbre. Au membre supérieur gauche, la glace est bien reconnue lorsqu'on l'applique sur la paume de la main et la face antérieure de l'avant-bras et du

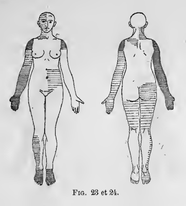


Fig. 23 et 24.

bras. Sur la face dorsale de la main, sur la région postérieure de l'avant-bras et du bras, elle ne produit qu'une sensation de froid comme celle que provoqueraient le verre, la porcelaine ou la pierre. Enfin, à la région deltoïdienne, le froid n'est nullement perçu; il n'y a que la sensation de savon. (*Fig.* 23 et 24).

Sur la moitié droite de la face et du cou, la malade ne ressent qu'un froid peu marqué. Sur le tronc, dans la fosse sus-épineuse, elle n'accuse que le froid du fer ; il en est de même au côté gauche du ventre. Mais partout ailleurs, elle reconnaît bien la glace.

Au membre inférieur droit, la face antérieure de la cuisse offre l'état normal ; la région postérieure ainsi que la fesse, présentent une diminution de la sensation de froid. A la jambe, il n'y a de diminution que pour la région antéro-externe où la glace est sentie comme du marbre. Au pied la région plantaire n'offre que cette sensation de marbre. Quant à la face dorsale, elle présente l'abolition complète ; la glace n'est sentie que comme un morceau de savon.

Au membre inférieur gauche, c'est également à la face dorsale du pied que l'abolition est complète. Pour le reste du membre, la sensation est normale, si ce n'est à la partie postérieure de la cuisse où la glace est sentie seulement comme de l'eau froide.

Exploration avec l'eau à 70°. — Au membre supérieur droit, la sensation de chaleur est nulle sur toute l'étendue de la main et la face dorsale de l'avant bras. C'est une simple tiédeur à la face antérieure de l'avant bras et la face postérieure du bras. C'est une vraie brûlure à la région antérieure du bras ; ce n'est que de la chaleur à la région deltoïdienne. (*Fig.* 25 et 26).

Au membre supérieur gauche, la main a perdu complètement la sensation de chaleur ; l'avant bras ne sent que de la tiédeur ; le bras et la région deltoïdienne ont la sensation normale de brûlure.

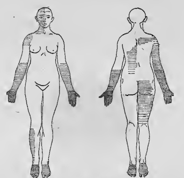


Fig. 25 et 26.

A la face, il y a de la diminution pour la moitié droite, il en est de même pour le côté correspondant de la région antérieure du cou. Au tronc la sensation est normale, si ce n'est en arrière ; la malade ne ressent qu'une simple chaleur dans la fosse sus épineuse, droite ; dans la gouttière vertébrale gauche et la région lombaire du même côté.

Au membre inférieur droit ,il y a une simple diminution pour la fesse et la région postérieure de la cuisse, pour la région antéro-externe de la jambe, pour la plante et surtout le dos du pied. Le membre inférie

gauche présente seulement de la diminution pour le dos du pied et une abolition à peu près complète pour la région plantaire.

L'examen de la vision démontre l'existence d'un *rétrécissement du champ visuel*, d'angle modéré, plus prononcé du côté gauche.

Pendant son séjour à l'infirmerie, la malade a présenté plusieurs *attaques franchement hystériques*.

Elle était entrée pour des douleurs abdominales et lombaires et des vomissements bilieux. L'urine, pâle et limpide, contenait une quantité assez notable d'albumine qui a persisté pendant toute la durée du séjour de la malade. Un dosage fait le 17 décembre a révélé la présence de 2 gr. 20 d'albumine. Vers le mois de décembre, il survint de l'anasarque, les membres inférieurs surtout étaient oedématiés.

Le 17 février 1891, en causant le matin avec une voisine, la malade s'est affaissée brusquement, la face est devenue pâle et la mort est survenue sans convulsions, sans cris, et sans que rien eut pu faire prévoir une terminaison aussi rapide.

Autopsie. — *Poumons* adhérents en plusieurs points aux plèvres. Quelques tubercules crétacés aux deux sommets. Un peu de liquide dans les plèvres.

Cœur. — Pas de lésions apparentes. Epanchement péricardique limpide. Athérome aortique.



FIG. 27.

Coupe de l'extrémité inférieure du bulbe (grossissement de 4 diamètres).
a) Sillon antérieur ; *b*) Sillon postérieure ; *c*) Canal central ; *d*, Corne postérieure gauche ; *e*) Corne postérieure droite atrophiée et sclérosée.

Estomac énormément dilaté; sa grande courbure descend presque jusqu'au pubis. L'orifice pylorique est rétréci et ses parois sont le siège d'un épaississement marqué.

Foie assez volumineux, présentant de la périhépatite.

Reins indurés.

L'examen histologique montre de la dégénérescence graisseuse peu avancée du foie et de certains tubes des reins et en outre dégénérescence

amyloïde assez marquée de cellules hépatiques, ainsi que des glomérules et des artères des reins (réaction du violet de méthyle.)

Le *cerveau* ne présente pas de lésions à l'œil nu.

La *moelle* est diminuée de volume à la région cervicale. Elle est aplatie d'avant en arrièrre et s'affaisse sur elle-même. En la faisant flotter

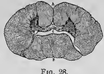


Fig. 28.

Coupe de la moelle au niveau des origines de la troisième paire cervicale (grossisseme de 4 diamètres.
a) Sillon antérieur ; *b*) Sillon postérieur ; *c*) Cavité détruisant la plus grade partie de la substance grise centrale et de la corne postérieure droite.

dans un liquide, on fait apparaître la cavité dont elle est creusée dans toute l'étendue de la région cervicale et dans presque toute la région dorsale.

Examen histologique. — Au-dessus du point où la cavité a cessé d'exister, au niveau de l'extrémité inférieure du bulbe (fig. 27 et 28), on constate une asymétrie très marquée des deux moitiés du cordon bulbaire. La substance blanche du côté droit est diminuée d'étendue, par rapport au côté opposé ; le sillon médian postérieur est incurvé et dévié vers la droite ; enfin la corne postérieure droite est considérablement amincie et réduite à un simple tractus de névroglie dense, scléreuse à fibrilles serrées et à noyaux assez abondants. La corne postérieure gauche n'est nullement diminuée de volume ; elle ne présente qu'un léger degré de sclérose.

Dans la substance blanche, les cordons postérieurs surtout à droite et les faisceaux cérébelleux directs présentent de la sclérose diffuse ; on voit surtout des travées scléreuses se détacher de la corne postérieure droite et irradier le cordon postérieur.

Le canal central est oblitéré. Autour de lui se trouvent des vaisseaux dont la paroi conjonctive est très épaissie et dont la lumière est diminuée ; on remarque surtout ces altérations vasculaires sur un groupe de petits vaisseaux situés en arrière du canal, à la base de la corne postérieure droite.

A un niveau un peu plus élevé, dans la région de l'entrecroisement des pyramides, on retrouve la même atrophie de la moitié droite du bulbe

et la même sclérose de la corne postérieure de ce côté. En ce point le canal central n'est pas oblitéré, mais il offre un contour sinueux. Il est entouré de vaisseaux à parois épaissies.

La cavité syringomyélique commence à la partie supérieure de la moëlle cervicale. Au milieu des origines de la deuxième paire, elle figure, sur les coupes transversales, une petite perte de substance quadrangulaire, tapissée en avant, près de la ligne médiane, par l'épithélium épendymaire, et prolongée en arrière sous la forme d'une fente étroite dans chacune des cornes postérieures. En avant de la cavité se trouve un épaississement scléreux de la névroglie qui la sépare de la commissure antérieure. En arrière on trouve aussi un épaississement scléreux de la partie profonde du sillon postérieur, avec des irridations multiples dans les cordons postérieurs. Au-dessous de ce point, la cavité s'élargit en s'allongeant transversalement. Elle envoie un prolongement dans la corne postérieure droite au niveau des origines de la troisième paire cervicale, puis, plus bas, dans chacune des cornes postérieures. Elle détruit une petite portion des cordons postérieurs surtout à gauche, au niveau des quatrième à sixième paires. La substance blanche des cordons postérieurs et latéraux est le siège d'une sclérose assez marquée au voisinage de la substance grise. Les cornes antérieures sont généralement peu atteintes; leur base est seulement effleurée par la cavité, surtout à droite et vers les origines des quatrième à sixième paires.

Dans la région dorsale, la cavité prend une forme rectangulaire et atteint ses plus grandes dimensions entre les troisième et cinquième paires dorsales. Plus bas, des origines de la neuvième à celles de la onzième paire, elle envoie un prolongement important dans la corne postérieure gauche, tandis qu'elle respecte la corne droite. Elle empiète sur la partie profonde des cordons postérieurs, surtout à gauche, au niveau de la neuvième paire.

Les cornes antérieures sont généralement respectées, cependant la base de la corne antérieure droite est atteinte vers l'origine de la neuvième paire.

Dans toute l'étendue de la cavité le canal central est confondu avec elle. L'épithélium épendymaire tapisse la paroi de la cavité en avant, dans une assez grande largeur et même, sur divers points, en arrière, près la ligne médiane.

La paroi de la cavité est constituée par un tissu névroglique, fibrillaire, dense, en couche plus ou moins mince et irrégulière. Elle émet des bourgeons qui font saillie dans la cavité, et même des brides qui la cloisonnent sur les parties latérales. Elle renferme des vaisseaux à parois épaissies et à lumière étroite.

En différents points de la moëlle on remarque des exsudats vitreux, homogènes, colorés faiblement par le carmin et dans lesquels sont souvent emprisonnés des globules sanguins. Ces exsudats se rencontrent

sous la pie-mère, à l'extrémité des cornes postérieures et du sillon médian-postérieur. On en voit aussi autour des vaisseaux qui avoisinent la cavité.

Au niveau des origines de la douzième paire dorsale, la cavité est réduite à une simple fissure transversale, peut-être artificielle, et située au devant d'une bande de névroglie scléreuse qui se prolonge dans les deux cornes postérieures.

Au niveau des origines de la première paire lombaire, toute trace de cavité a disparu. On trouve sur certaines coupes le canal central dilaté, et tapissé d'un revêtement épithélial régulier. Autour de lui, la névroglie paraît un peu augmentée ; elle contient des éléments cellulaires nombreux qui se groupent en petits amas, et qui prennent même une disposition arrondie, comme s'ils tendaient à former des canaux accessoires. Sur d'autres coupes il n'y a pas de canal central reconnaissable ; on trouve seulement à sa place plusieurs amas cellulaires non canaliculés.

La *main droite* est infiltrée par l'œdème, comme tout le reste du cadavre. Le tissu conjonctif est dense, la graisse abondante, et la recherche des filets nerveux du membre présente de sérieuses difficultés. Les principaux troncs nerveux du membre ont un volume à peu près normal. L'examen histologique montre un épaississement scléreux du tissu conjonctif interfasciculaire, mais sans augmentation notable des gaines lamelleuses. On remarque aussi un développement assez marqué de la graisse dans ce tissu interfasciculaire. Dans l'intérieur des faisceaux nerveux, il existe une diminution des tubes à myéline, appréciable sur les coupes transversales, et plus prononcée pour le nerf cubital que pour le médian. Par la dissociation, on constate que la majorité des tubes offre l'aspect normal ; les tubes grêles sont abondants et il y a un certain nombre de tubes présentant la dégénérescence vallérienne.

Les muscles de l'éminence thénar présentent une simple augmentation du tissu conjonctif interstitiel avec quelques amas nucléaires, représentant sans doute les vestiges de faisceaux atrophiés. On y trouve des filets nerveux avec des tubes à myéline d'aspect normal.

Sur le premier interosseux dorsal, les lésions sont un peu plus manifestes; il y a sur les coupes quelques taches scléreuses contenant des faisceaux atrophiés avec multiplication des noyaux.

Dans le nerf collatéral dorsal externe de l'index, les faisceaux nerveux sont compris dans une gangue fibreuse; ils renferment un certain nombre de tubes à myéline, d'aspect normal. On trouve dans le tissu conjonctif intra-fasciculaire de petit corps globulaires, constitués par des faisceaux conjontifs à disposition concentrique, entre lesquels se remarquent des noyaux de cellules plates.

Un fragment de la pulpe de l'index montre le derme sclérosé dans lequel on découvre quelques tubes dont la myéline est conservée. Les papilles sont très hypertrophiées; elles contiennent quelques corpuscules

de Meissner. L'épiderme qui les recouvre présente une augmentation très grande de sa couche cornée.

Le nerf collatéral dorsal interne du gros orteil, du côté droit, présente quelques altérations de même ordre que les nerfs des doigts, mais moins marquées, un peu d'épaississement du tissu conjontif péri-fasciculaire et quelques rares tubes en voie de dégénération wallérienne. La pulpe du gros orteil contient des corpuscules de Meissner avec leurs tubes à myéline afférents.

Observation VII. — *Maladie de Morvan se rapprochant de la syringomyélie par une dissociation quasi-syringomyélique. — Mort subite. Autopsie. — Syringomyélie gliomateuse.* Prouff (de Morlaix) *Gaz. Hebdomadaire*, 19 septembre 1891.

La fille C..., 39 ans, blanchisseuse à Morlaix, nous fit appeler en 1888 pour une violente douleur survenue brusquement au côté droit. Au bout de 5 à 6 jours il fut à peu près certain à l'horrible fétidité de l'haleine et des crachats, à une hémoptysie peu abondante, mais entraînant des filaments brunâtres et infects, aux bruits atypiques aussi de l'auscultation, que l'on avait affaire à une gangrène pulmonaire.

Chez C..., une autre chose attira immédiatement notre attention. Sa main gauche avait deux doigts mutilés par des panaris, la droite quatre. Outre cela des cicatrices de brûlures et de phlegmons aux mains et aux avant-bras, les mains épaissies par un œdème dur et violacé, terminée en griffe par des doigts demi-ankylosés, massifs et tronqués, les uns sans ongles, les autres avec des ongles difformes; c'étaient des mains de Morvan.

C..., a 39 ans. Elle a encore six frères ou sœurs vivants et bien portants. Elle est blanchisseuse pour le moment, mais elle est née à la campagne et jusqu'à 30 ans, elle y est restée comme fille de ferme ou bonne d'enfants.

Réglée à 25 ans seulement et toujours assez mal. Bien portante cependant, à part une fièvre typhoïde à 24 ans. Bien avant cela avait commencé la série des panaris.

A 10 ans et demi, par l'annulaire droit;

A 12 ans, l'index droit;

A 19 ans, crevasse médio-palmaire droite;

A 20 ans, le pouce droit;

A 21 ans, le médius droit avec fusée dans les gaines des extenseurs, arthrite du poignet et ankylose au bout de deux ans;

A 25 ans, l'annulaire gauche;

A 27 ans, le médius gauche, malade 3 mois.

Tous ces panaris ont été douloureux. A partir de 27 ans, l'ère des panaris est close.

Vers 30 ans, la malade précise la date, se développent peu à peu, avec de violentes douleurs thoraciques, une cypho-scoliose cervico dorsale modérée à convexité droite et un torticolis tournant la face à gauche. Depuis lors, à part des brûlures et des écorchures que la malade ne comptait ni ne sentait, C..., n'éprouve aucun trouble trophique.

Les muscles sont bien conservés, à part les thénar et hypothénar, un peu maigres, le deltoide droit, réduit de moitié, et le trapèze supérieur gauche très amoindri. Malgré ses mains déformées, C..., est une blanchisseuse zélée et qui ne perd pas une journée de travail.

Au froid, à l'eau les mains se gonflent et deviennent encore plus violacées. C... ne sent cependant ni le chaud, ni le froid, elle se brûle à plaisir, car ses plaies dit-elle guérissent vite et elle ne les sent pas. En effet, nous lui avons gardé les deux mains dans de l'eau à 60° environ pendant plusieurs secondes: aucune douleur.

Cette thermo-analgésie ne va pas sans thermo-anesthésie, et celle-ci est d'ancienne date. A 17 ans, C... était bonne d'enfants, et comme ses mains ne lui disaient pas quand elle avait assez chauffé au feu, les pieds des bébés, elle y frottait ses joues qui la renseignaient. Voilà une date précise et nous la relevons, car la chronologie des divers éléments de la maladie de Morvan n'est pas encore bien établie.

La sensibilité à la douleur (piqûre, pincement) est fortement diminuée aux mains et aux avant-bras, mais elle n'est nulle part abolie.

Le tact est encore bien moins atteint. Tout d'abord même nous le crûmes intact, car C... sentait et localisait très exactement le moindre attouchement du crayon. Nous en fîmes part à M. Morvan qui nous conseilla de nous servir, comme lui, de la plume de poulet ou du pinceau.

Par ce procédé très délicat nous réussîmes à découvrir à la face pale maire des doigts, mais là seulement de l'hypoesthésie.

Le sens musculaire est intact, les sphincters normaux. Rien aux membres inférieurs.

Ici se termine notre observation, incomplète à notre grand désespoir, C... guérie de sa gangrène pulmonaire, se refuse à tout nouvel examen. Nous n'entendons plus parler d'elle depuis 3 ans, lorsque le 17 Mai 1891, au matin on vint nous dire qu'elle se mourait. En effet, bien portante la veille, elle était maintenant à l'agonie, l'écume à la bouche, mourant peut-être par le bulbe.

Elle couchait seule, on l'avait trouvée ainsi; c'était tout ce que l'on put nous dire. Une complaisance inespérée de la famille nous permis d'examiner le cadavre et d'enlever la moelle épinière, le faisceau nerveux de l'aisselle et un tronçon du médian du côté le plus atteint. Le tout suspendu dans un flacon de bichromate, fut adressé à M. Déjerine qui vou-

lut bien, et nous l'en remercions vivement, se charger de l'examen histologique.

Nous ne dirons que quelques mots, et d'après M Déjerine lui-même de l'examen microscopique. La lésion est une syringomyélie gliomateuse très étendue « superbe » remontant au delà de la 2e cervicale où la moelle a été coupée. Le nerf médian au-dessous du poignet paraît sain, plutôt au-dessous de la moyenne.

Observation VIII. — *Atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne : diminution de la sensibilité à la douleur et à la température. — Conservation du tact. — Troubles trophiques et vaso-moteurs de la peau.* — Hoffmann. *Sam. klin.* Vortrœge, v. 20 p. 181. 1890.

Léonhard Turkheiner, âgé de 18 ans, boulanger.

Mère atteinte d'affection pulmonaire. Pendant son enfance il eut les maladies infantiles. En 1886, il eut un lombago assez violent.

Pas de traumatisme. Pas de syphilis.

Début. — Au mois de juillet 1886, en pétrissant il s'aperçut que le pouce de la main droite était en abduction et était en même temps plus faible.

En 1887 (janvier) ses parents furent frappés d'un amaigrissement de l'espace compris entre le pouce et l'index de la main droite. Lui-même s'était déjà aperçu qu'il écrivait plus difficilement et que sa main droite avait perdu de son adresse. Souvent il y sentait des fourmillements, et la main droite était plus sensible au froid (froler) que la gauche.

Vers le milieu de mars, il ressentit pour la première fois, des douleurs dans le bras et l'épaule droite.

Quant au reste le malade ne s'aperçut de rien d'anormal.

Au mois d'avril 1887, l'examen objectif fit voir :

a) Atrophie musculaire de la main droite type Aran-Duchenne ; disparition complète et paralysie du thénar-parésie notable et atrophie de l'adducteur du pouce (pollie) du premier muscle interosseux de l'hypothénar. D'où faiblesse dans la pression de la main. L'excitabilité électrique était très abaissée, presque disparue dans le thénar. Keune Trage Zuckung.

Tact complètement normal dans le bras droit et dans la main droite. Hypalgésie et diminution de la sensibilité au froid et à la chaleur dans le côté droit de la nuque, du cou et du thorax jusqu'au niveau de la 6e côte. Le chatouillement un peu émoussé dans la main droite, et le sens stéréognotique y serait également moins accusé que du côté gauche.

Le réflexe du triceps diminué à droite, mais point disparu. Pas d'atrophie au niveau du bras et de l'avant-bras, et du côté gauche les extrémités supérieure et inférieure sont absolument normales.

Malgré cette faiblesse de la main droite et des secousses dans les muscles de la main malade et de la rigidité dans les muscles du bras, le jeune homme continua son métier pendant 6 mois sans interruption. A ce moment (décembre 1887) la pulpe du pouce droit devint le siége d'un œdème absolument indolore ; le gonflement fut incisé par le malade lui-même, sans ressentir aucune douleur; l'incision donna issue à un liquide sero-sanguinolent. Deux mois plus tard il ressent des douleurs dans l'épaule droite et des crampes dans les muscles omoplato-brachiaux des deux côtés, des sensations de brûlures au niveau de la face dorsale de l'avant-bras droit jusqu'à la pulpe des doigts ; avec la main droite il peut faire tout ce qu'il veut sans qu'il ressente aucun mal. Il y a quatre semaines il entra à l'hôpital pour une rougeur avec gonflement de la main et de l'avant-bras gauches ; des phénomènes rétrocédèrent sans donner naissance à de la suppuration. La main droite lui était souvent désagréablement froide et la sensibilité à la chaleur et au froid devint encore plus mauvaise.

Etat actuel. — La main droite présente l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne. Les doigts sont en griffe. Les paralysies sensitives partielles sont restées les mêmes en ce qui concerne leur distribution ; les sensations douloureuses de même que la sensibilité thermique ont continué leur marche progressive. A droite le réflexe tricipital a disparu, alors qu'il est encore assez conservé au bras gauche.

Dans le courant de l'année il y eut une paralysie et une atrophie des muscles sus et sous-épineux, du trapèze gauche des grands dorsaux des deux côtés, enfin des muscles thénar et hypothénar de la main gauche. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité de la moitié gauche du corps; les pupilles, les paupières, de même que les extrémités inférieures sont parfaites, et les fonctions végétatives n'ont jamais subi des modifications anormales.

OBSERVATION IX. — *Atrophie musculaire progressive. — Phénomènes spasmodiques dans le membre inférieur droit. — Atrophie du membre inférieur gauche. — Exagération du réflexe rotulien des deux côtés. — Trépidation spinale.— Dissociation syringomyélique.* MARWEDEL. *Münch. med. Wochenschrift.* 1890 p. 810).

Anna Diehl, âgée de 69 ans, célibataire, ne présente point d'antécédents héréditaires ; rien à relever comme antécédents personnels, sinon qu'en 1848 et 49 elle aurait souvent eu des doigts douloureux des deux mains, mais surtout de la main gauche, où l'on constate des cicatrices, provenant d'anciennes incisions du 3e, 4e doigts et de la pulpe du pouce ; la phalangette du 2e doigt complètement atrophiée.

La malade fait débuter l'affection dont elle est atteinte vers l'année

1858. Elle s'aperçut à ce moment qu'*elle n'était plus aussi adroite* de son pouce gauche qu'auparavant, ce pouce fut progressivement frappé d'une faiblesse qui se généralisa peu à peu aux autres doigts de la main gauche. En même temps elle fut frappée de l'existence de secousses dans ses doigts, et d'une diminution de la sensibilité à la douleur de la main gauche ; elle y eut aussi des fourmillements, mais jamais des véritables douleurs.

La faiblesse augmentant elle abandonna son métier de bonne, fit du colportage jusqu'en 1888.

La faiblesse envahissait progressivement pendant ce temps son avant-bras gauche, et les parties atteintes maigrirent notablement.

Dans les années suivantes des modifications survinrent dans l'extrémité supérieure droite; mais le pouce y fut épargné pendant un temps plus long, les premiers troubles frappèrent le 3e et 4e doigts, et peu à peu tous les doigts se mirent en griffe, la main maigrit de même que l'avant-bras. Ici il y eut également des secousses, des paresthésies.

Vers 1867 environ le pied gauche commença à faiblir au point de forcer la malade de se servir d'un bâton pour pouvoir marcher. Ultérieurement la malade y ressentit des sensations spéciales, des élancements, mais la jambe garda sa robustesse, et comme il y eut en même temps un arrêt dans la marche des accidents, elle put vaquer à ses occupations pendant les 18 ans qui suivirent.

Au mois d'avril 1885, la malade prétend avoir été subitement frappée, au lever du lit, après avoir marché la veille plus d'une heure sans grosses difficultés, d'une paralysie de la jambe droite qui était complètement raide. Elle ne put ni la bouger, ni s'appuyer dessus, au point de se faire transporter en voiture à son village. En même temps que la raideur, apparut dans le pied droit une sensation cotonneuse qui aurait disparue après quelques semaines ; elle put ainsi se tenir difficilement debout.

La même année 1885 elle s'aperçut également que le cou devint aussi très obtus à la douleur : elle ne s'aperçut d'une grosse brûlure de la région sus-claviculaire gauche déterminée par de l'eau bouillante, qu'après avoir eu l'attention attirée par ses parents.

La faiblesse de la jambe droite augmentant, la malade rentra à l'hôpital au mois d'août 1885 ; avec le temps les manisfestations paralytiques du membre inférieur droit disparurent complètement et furent remplacées par des secousses d'intensité variable, mais souvent assez douloureuses.

Depuis un an la jambe gauche a fortement maigri; le déplacement dans le lit provoque des douleurs dans la région de la hanche droite.

Jamais de douleurs lombaires ou de la nuque. Dans les dernières années l'acuité visuelle de l'œil gauche aurait fortement diminué.

Etat actuel. — Femme de taille moyenne, assez grosse. Coloration de la peau normale. L'épaule droite plus élevée que la gauche; le tronc lé-

gèrement penché en avant, cyphoscoliose convexe droite; pas de points douloureux à la pression au niveau de la colonne vertébrale. La malade marche difficilement, appuyée sur un bâton, traînant la jambe droite de sorte que le pied droit reste toujours en arrière du gauche. La jambe droite porte des cicatrices d'anciennes ulcérations, au niveau de la région sus-claviculaire gauche, une grosse cicatrice, trace d'une brûlure; des petites cicatrices isolées sur la poitrine, sur les avant-bras, sans que la malade puisse expliquer leur origine.

Rétrécissement de la fente palpébrale gauche; la pupille gauche plus étroite que la droite; réactions pupillaires à la lumière et à l'accommodation normales, muscles de l'œil intègres, pas de nystagmus.

Rien à l'ophtalmoscope. Dans le territoire du N. occip. maj. de deux côtés partant de la nuque vers le vertex, il existe de l'hypalgésie et diminution de la sensibilité thermique un peu plus à gauche qu'à droite, avec des sensations tactiles normales.

La face a conservé les différentes modalités sensitives.

Les muscles du cou et de la nuque sont normaux.

Parésie des muscles dorsaux gauches. Le deltoïde droit affaibli, les deux grands pectoraux légèrement parésiés, il est difficile à cause de l'épais coussinet de graisse, de constater s'il est atrophié. Le biceps semble plus faible à droite qu'à gauche. Les extenseurs du bras bien développés. Les deux longs supinateurs font une forte saillie lors de la flexion du bras.

Les avant-bras contrastent fortement par leur maigreur, qui frappe toute la moitié distale, et sur la moitié supérieure, les fléchisseurs ulnares; mais le coussinet graisseux peut encore simuler ici des masses musculaires.

Les extenseurs de l'avant-bras droit sont également maigres, avec un fonctionnement encore assez bon, surtout en ce qui concerne les extenseurs carpi-radiales et ulnares, à gauche la parésie et l'atrophie des extenseurs sont plus marquées. La malade peut encore étendre légèrement sa main, mais il suffit d'une petite résistance pour empêcher cette extension. De même que les extenseurs, les fléchisseurs de l'avant-bras gauche sont très atrophiés et parésiés.

Main droite en griffe. Main gauche occupe position intermédiaire entre la flexion et l'extension; les doigts sont en extension, légèrement écartés le 2e et 5e doigts un peu en abduction; les doigts ne peuvent être placés ni en abduction ni en adduction.

Les deux mains sont fortement maigres; les faces palmaires aplaties; les éminences thénars et hypothénars des deux côtés très atrophiées.

Secousses fibrillaires vives dans les muscles du bras surtout dans le biceps et triceps, moins dans le deltoïde; elles deviennent très fortes dans les muscles de l'avant-bras et de la main, et surtout à gauche où elles rappellent presque les secousse clowniques.

	Droite	Gauche
Circonférence du bras	26,5	27,0
» 1/3 sup, av.-bras	24,0	23,0
» 1/3 inf. av.-bras	17,4	16,6

L'excitabilité mécanique est conservée dans quelques extenseurs de l'avant-bras dans la plupart des fléchisseurs; mais elle a complètement disparu des petits muscles de la main.

Les muscles du tronc et de l'abdomen paraissent normaux autant qu'il est possible de le constater à travers la couche graisseuse.

En comparant les extrémités inférieures on est frappé de l'amaigrissement de la jambe gauche.

	Droite	Gauche
Circonférence de la partie moyenne de la cuisse	51,5	44
« au-dessus de la rotule	47	41
« mollet	37	34

Jambe gauche. — Force brute diminuée; les mouvements ne sont possibles que dans des petits rayons. Tension notable des muscles dans les mouvements passifs; il existe constamment des secousses clowniques, surtout dans les extenseurs. Pas de parésie ou paralysie.

Réflexes. — Réflexes tendineux dans les extrémités supérieures manquent totalement des deux côtés. Réflexes patellaires exagérées des deux côtés. Réflexe plantaire vif; légère trépidation du pied.

Sensibilité. — Tact normal excepté au niveau d'une région comprise entre la 11e côte et la base du sacrum côté gauche, et à droite à partir de la 6e côte jusque dans le membre inférieur droit, où le tact est disparu.

Douleur. — Analgésie complète à partir du maxillaire inférieur en bas; il n'y a que dans l'extrémité inférieure gauche où le pincement produit une sensation douloureuse, les piqûres ne sont pas perçues.

Température. — A l'exception de la figure du thermoanesthésie est partout absolu.

Troubles vaso-moteurs. — La percussion légère provoque toujours après un certain temps une rougeur augmentant d'intensité en relief restant longtemps visible.

Pas de troubles de la sécrétion sudorale.

Examen électrique. — Disparition complète de l'excitabilité mécanique, galvanique et faradique dans les muscles de la main, dans les nerfs cubital et médian au-dessus du poignet. Excitabilité diminuée dans les fléchisseurs de l'avant-bras, alors que les extenseurs réagissent encore légèrement.

Rien d'anormal dans les autres muscles.

Observation x. — *Syringomyélie. — Sclérose latérale amyotrophique. Autopsie.* Rahler et Pick. *Beitrag. z. Path. u. path. Anat. des Central-nerv. Syst.* Prague 1879, p. 158. Résumé).

Femme âgée de 64 ans ; a toujours été bien portante jusqu'à il y a un an, où l'affection, dont elle est atteinte, débuta par des secousses musculaires intermittentes dans le bras gauche d'abord, et ensuite dans le bras droit. Quelques mois plus tard affaiblissement et amaigrissement de ces mêmes masses musculaires. En même temps survint une faiblesse du membre inférieur gauche, qui se généralise ensuite au membre inférieur droit.

Dans les extrémités inférieures les mouvements actifs ne sont possibles que pour la flexion et l'extension des cuisses et des orteils du côté droit. Les adducteurs et les fléchisseurs de la cuisse sont rigides des deux côtés.

Il n'y a pas d'atrophie patente d'aucun groupe musculaire ; toutefois il y a de l'œdème des jambes. Des zônes de paresthésies se rencontrent au niveau des extrémités. Contracture des fléchisseurs des bras. Phénomènes de paralysie bulbaire.

Peu de temps avant la mort il se manifeste une contracture des fléchisseurs des jambes, accompagnée de douleurs assez violentes. Il y a de l'incontinence d'urine. Morte huit mois après l'apparition des phénomènes morbides décrits d'une pneumonie secondaire à des troubles respiratoires.

Autopsie. — *Moëlle,* contient une cavité commençant dans la portion supérieure de la région lombaire et occupant toute cette région. Au niveau de la 12e paire dorsale il n'y rien d'anormal ; au niveau du point de transition de la moëlle dorsale en moëlle lombaire le canal central devient très large, et occupe toute la largeur de la commissure ; l'épithélium n'existe que dans certains points de la paroi postérieure du canal ; partout ailleurs on constate une prolification de cellules rondes.

Entre les portions lombaires supérieures et moyennes de la moelle, le canal forme une cavité triangulaire qui envoie une fente étroite dans la commissure postérieure. Autour du canal central on rencontre des vaisseaux épaissis.

Dans la portion lombaire inférieure de la moëlle le canal central affecte la forme d'une fente allongée allant de la commissure antérieure au sillon postérieur ; quelques centimètres plus bas la fente s'oblitère, et à sa place on voit apparaître un corps fusiforme constitué par un feutrage finement fibrillaire et par des cellules rondes. Autour de ce corps on rencontre des vaisseaux larges et épaissis. L'extrémité antérieure de la fente est seule revêtue d'une couche épithéliale. Les éléments nerveux des cordons postérieurs semblent intacts, sauf leur tissu interstitiel qui paraît fortement développé.

OBSERVATION XI — *Syringomélie. — Sclérose latérale amyotrophique. — Conservation de la sensibilité. — Autopsie.* — (SCHULTZE. *Arch. de Virchow.* 1882, p. 524. Résumé).

Jeune homme âgé de 17 ans, souffreteux depuis son enfance, a un amaigrissement et un raccourcissement de son pied droit (pescaléaneus). Cette déformation se développa insidieusement.

A l'âge de 15 ans, il eut une raideur douloureuse de la nuque. Trois mois plus tard faiblesse progressive dans tous les membres sans troubles de la sensibilité. Cet affaiblissement alla jusqu'à la paralysie s'accompagnant d'un amaigrissement exagéré des bras et des mains. Des sensations de crampes et de tensions apparurent dans les deux jambes. Un an plus tard la parésie des extrémités supérieures se transforma en paralysie avec atrophie musculaire très accusée.

La peau des mains est livide, bouffie, recouverte de taches noires et de sortes d'engelures. Pas de contracture. Analgésie légère, Excitabilité électrique normale aux extrémités inférieures. Sensibilité normale. Dysurie, Inégal pupillaire. Chute de quelques ongles de la main gauche. Douleurs dans la région de la nuque. Saillie de la colonne cervicale. Mort de pneumonie.

Autopsie. — *Moëlle.* Une néoplasie énorme occupe les portions cervicale et dorsale de la moëlle, au point qu'au niveau de la région cervicale le canal vertébral était complètement rempli, la portion dorsale de la moëlle contenait en outre des fentes et des cavités de différentes formes. La partie supérieure du renflement lombaire est d'un volume anormal, mais ne contient point de cavités. La corne antérieure droite est plus volumineuse que la gauche, les deux tiers antérieurs des cordons postérieurs sont jaunâtres. Cette partie, de même que la totalité de la substance grise et des cordons latéraux, sont infiltrées de cellules de Deiters, pourvues de nombreux prolongements épais ; le canal central est absolument normal, la gliose est surtout développée au niveau de la partie centrale de la moëlle dorsale, et se dirige plutôt vers la commissure que vers la périphérie postérieure. Le ramollissement progressif de la néoplasie donne naissance à une cavité, à paroi lisse vers le haut, se prolongeant dans la corne postérieure droite, pour s'y terminer en fente. Le faisceau pyramidal du cordon latéral droit est dégénéré.

Dans la portion moyenne de la moelle dorsale la fente s'élargit, passe également dans la corne postérieure droite et affecte des formes variées Le canal central est oblitéré. La moëlle semble diminuée de volume, et les cellules de Deiters sont très nombreuses. Le gliome est surtout développé dans toute la moëlle cervicale, diminuant de volume au fur et à mesure qu'il se rapproche de la moelle allongée.

Au-dessous de l'entrecroisement des pyramides, la prolifération n'oc-

cupe que la commissure postérieure. Dans la partie inférieure des noyaux de l'hypoglone le gliome est étroitement limité autour du canal central. La masse gliomateuse est plus molle, plus diffluente, et traversée en partie de points hémorrhagiques. On ne trouve plus des cavités syringomyéliques mais des petites lacunes seulement. Les racines antérieures sont fortement aplaties au niveau de la région cervicale.

Au point de vue histologique le gliome semble être constitué par des cellules rappelant des cellules ependymanes et par un fin réseau névroglique.

OBSERVATION XII. — *Atrophie musculaire. Scoliose. — Exageration des réflexes. — Marche spasmodique. — Analgésie. — Thermo-anesthésie. — Troubles de la sensibilité tactile.* RUMPF. *Neurolog. Centblatt.* nº 7, p. 185, 1889).

M. 39 ans, célibataire, serrurier; en 1868 variole. 1870-71 exposé comme pionnier aux refroidissements, à cette époque ulcère spécifique.

Début en 1884 par affaiblissement de la main droite et amaigrissement de l'éminence thénar, puis affaiblissement de l'index et flexion des 3e 4e 5e doigts.

Rien à la main gauche.

Etat actuel. — Épaule droite surélevée par scoliose dextro-convexe de 2 à 12 vertèbres dorsales.

Main droite. — Atrophie musculaire 3e 4e 5e doigts en griffe, grande atrophie des régions thénar et hypothénar, tremblement clonique très net du pouce et de l'index la main étendue.

Main gauche. — Atrophie des interosseux et des éminences thénar et hypothénar. Atrophie des deux avant-bras, à droite plus qu'à gauche.

Les deltoïdes, les triceps et les pectoraux sont bien développés. Plus de réflexe du coude.

L'excitabilité mécanique des muscles est conservée.

La démarche est spasmodique surtout dans la jambe droite, dans le décubitus dorsal il y a des tensions musculaires plus à droite qu'à gauche avec conservation des forces des fléchisseurs de la cuisse.

Le réflexe patellaire est très exagéré des deux côtés.

Excitabilité électrique. La contractibilité galvanique des muscles de la main droite est absolue. Les muscles de la main gauche montrent dans le 1er et 2e interosseux une secousse légère mais nette.

Pas de réaction de dégénérescence.

Sensibilité. — Abolition de la sensibilié à la douleur, à la chaleur et au froid.

Tact. — Dans la zône anesthésique (côté droit du corps) l'impression tactile (Tastemdrueke) *même très forte n'est pas perçue.*

1o Le contact simple peu modifié.

2o La différenciation de deux impressions simultanées est légèrement modifiée aux extrémités supérieures fortement au contraire aux extrémités inférieures.

3o La perception des lettres tracées sur la peau, trouble légèrement aux mains, fortement aux jambes.

4o Le chatouillement n est conservé qu'à la plante des pieds; la douleur n'existe point dans la zône anesthésique, diminuée dans le reste du corps.

Observation XIII. — *Syringomyélie sans symptômes; mort par érysipèle de la face.* — (Baumler. *Ucher Höhlenbildungen in Ruckenmark*, th. de Zurich 1887. p. 2. Résumé).

Femme âgée de 22 ans, *Toujours bien portante*, contracte un érysipèle de la face. A son entrée à l'hopital on constate tous les symptômes de l'érysipèle à sa période d'acnée, et succombe le quatrième jour à des complications broncho-pulmonaires.

Autopsie. — Moëlle. Consistance parfaite, presque dure. A la coupe on reconnait facilement qu'elle est parcourue d'une large cavité, communiquant avec la quatrième ventricule, qui atteint son plus grand développement au niveau de la région cervicale. Cette cavité appartient à la partie postérieure de la moelle dont elle respecte la substance grise, et dont elle n'intéresse que l'espace compris entre les deux cordons postérieurs. Cette cavité est entourée d'une membrane de 3 à 4 millimètres d'épaisseur et absolument indépendante du tissu nerveux ambiant, dont elle pourrait-être.

Au niveau de la portion lombaire de la moëlle la cavité s'arrête, pour le continuer avec une masse pigmentaire, reconnue au microscope pour un gliome. Les cornes postérieures de même que les cordons postérieurs ont intéressés par le processus néoplasique.

Observation XII. — *Syringomyélie latente. — Symptômes d'anémie pernicieuse progressive, Mort. — Autopsie.* — (Baümler. *Ibid*, p.6. Résumé.)

E. R. femme âgée de 29 ans, fièvres éruptives dans l'enfance, rhumatisme articulaire à l'âge de 19 ans.
de la maladie actuelle a commencé il y a trois mois, par de la pâleur, des palpitations, de la dyspnée. Actuellement femme jeune, adipeuse, système musculaire flasque, symptômes de chlorose intennes, œdème de la face, des pieds et des mains ; bruit systolique au cœur.

Au point de vue du système nerveux, sinon un œdème des papilles, avec nombreux points hémorrhagiques dans les deux rétines. On n'observa jamais des symptômes pouvant attirer l'attention sur une affection quelconque du système nerveux.

Les accidents d'anémie grave finirent par enlever la malade.

Autopsie. — Dégénérescence adipeuse et dilatation du cœur, œdème pulmonaire, hypertrophie de la rate. Canification des ganglions mésentériques, néphrite parenchymateuse. Kyste de l'ovaire droit. Angustie aortique.

Cerveau. — Consistance parfaite et d'une pâleur remarquable ; pas de lésions en foyers ; des nombreux points hémorrhagiques dans la substance blanche.

Moëlle. — Celle-ci est traversée d'une large cavité commençant au niveau de la partie supérieure de la moelle cervicale, aboutissant au renflement lombaire. Cette cavité entourée d'une membrane solide, occupe tantôt la région qui avoisine les cornes postérieures, tantôt le sillon longitudinal postérieur, elle est remplie d'une sérosité jaune clair.

L'examen microscopique démontre qu'il s'agissait d'une gliomatose diffuse.

Observation xv. — *Paralysie générale. — Syrimgomyélie. — Autopsie.* — (Galloway. Soc. Med. de Londres. *Jour. des Soc. Scient.* 26 mai 1891, n° 20).

Il s'agit d'un fait de syringomyélie chez un homme de 43 ans, cet homme avait présenté pendant sa vie des symptômes de paralysie générale et de plus des troubles de sensibilité tels qu'ils lui causaient des souffrances vives (1). Le malade mourut de manie aiguë. A l'autopsie l'on trouva les lésions ordinaires aux cerveaux des paralytiques généraux.

La moëlle était saine à l'œil nu ; mais on constata dans sa partie centrale une cavité étendue de la région cervicale supérieure jusqu'à la région lombaire. Cette cavité était surtout marquée à la région dorsale. En ce point, les coupes microscopiques montraient une condensation du tissu médullaire consistant en tissu névroglique avec ses cellules à prolongements ramifiés. Cet anneau névroglique entourant la cavité était situé derrière le canal central partout indemne sauf à la région dorsale où la cavité avait empiété sur lui. En résumé l'origine des phénomènes semble consister en la formation du faisceau de névroglie dont nous avons parlé.

(1) L'auteur n'indique pas de quel ordre étaient ces troubles de la sensibilité. En out cas il semble qu'il n'y ait eu là que des sensations douloureuses spontanées, et non pas provoquées, l'anesthésie à la douleur étant de règle dans la syringomyélie.

OBSERVATION XVI. — *Gliôme central de la moëlle. — Atrophie musculaire à marche rapide. — Absence de troubles de la sensibilité pendant une longue période de l'affection. — Absence absolue de dissociation syringomyélique. — Mort subite. — Autopsie.* (HOCHAUS. *Deut. Arch. f. klin. Med.* vol. 47, p. 603, 1890).

W. Moller, âgé de 25 ans, fit à l'âge de 22 ans une fluxion de poitrine. En août 1889, il commença à ressentir une certaine faiblesse dans le bras droit pour laquelle il vint consulter fin septembre. Pas d'antécédents nerveux héréditaires ou acquis. Pas d'alcoolisme, pas de syphilis, pas de traumatisme de la colonne vertébrale.

Le bras droit semble amaigri dans sa totalité. Les muscles les plus atteints sont: Le deltoïde, les sous-épineux, le rhomboïde, le triceps, le biceps, le trapèze et les grands dorsaux.

L'avant-bras et la main ne présentent aucune trace d'atrophie.

L'articulation de l'épaule droite de même que le coude droit sont peu mobiles. La sensibilité est normale. Pas de trace de thermo anesthésie.

Le bras gauche est normal.

L'examen électrique donne des réactions normales même dans les muscles du côté droit. Rien aux autres muscles du corps.

Le diagnostic probable : *Atrophie musculaire spinale progressive.*

Le 16 Octobre 1889 la maladie qui était restée stationnaire entra dans une nouvelle phase.

Assez subitement, dans l'espace de quelques jours la jambe droite d'abord, puis le bras gauche, et finalement la jambe gauche furent complètement paralysés, immobilisant le malade au lit, 8 jours avant il eut un accès de dyspnée et sa voix devint enrouée. Rétention d'urine et des matières fécales.

Dans les trois derniers jours de sa réception le malade eut souvent des douleurs dans la colonne cervicale. 16 Octobre 1889. A l'intelligence normale, le crâne normal, la vue, l'ouïe, les réflexes pupillaires normaux. Certain degré de parésie des orbiculaires.

Les muscles de la face sont normaux, la langue n'est pas déviée ; la déglutition et la parole normales.

Les apophyses épineuses de la 3e et 4e vertèbres cervicales sont légèrement douloureuses à la pression ; autrement rien d'anormal du côté de la colonne vertébrale.

Cou. — Les sterno-mastoïdiens très bien développés. Au contraire les extenseurs et les latéraux de la tête sont assez notablement atrophiés.

L'extension et la flexion de la tête sont encore possibles alors que les mouvements latéraux ne le sont que jusqu'à un angle de 48 degrés.

Tronc. — Les trapèzes sont dans leurs faisceaux respiratoires sensiblement conservés ; le reste a presque complètement disparu. Les grands

dorsaux, les droits postérieurs sont nettement atrophiés; les pectoraux sont fortement amaigris; l'excitabilité mécanique de ceux-ci et des précédents est augmentée; à la percussion le coussinet idiomusculaire dure un certain temps.

Les intercostaux et les muscles de l'abdomen peu amaigris; mais complètement paralysés le malade ne peut ni se cambrer ni se redresser le tronc une fois couché.

Extrémités. — Le bras droit est en paralysie flasque complète, les muscles presque uniformément amaigris, le plus peut-être le triceps et deltoïde. L'excitabilité mécanique est augmentée.

Le bras gauche est comme dans le bras droit, à l'exception de l'atrophie musculaire qui est moins accusée. Les membres inférieurs sont en paralysie flasque, le genou gauche peut encore être mis en flexion légère; leurs masses musculaires sont un peu réduites, l'excitabilité mécanique légèrement augmentée. Sensibilité diminuée au niveau du tronc, des extrémités, et cette diminution porte sur toutes ses modalités. Ces troubles sont surtout accusés dans le bras droit.

Le réflexe rotulien conservé, réflexes abdominale et crémastérin ne peuvent être provoqués; pas de phenomènes du pied.

Le sens musculaire conservé.

Respiration dyspnéique la voix est enrouée.

Rien dans les viscères. Urines albumineuses et constipation rebelle.

Le malade meurt subitement avec fièvre élevée, dyspnée etc.

En somme il s'agit d'un homme bien portant qui sans cause appréciable est atteint au mois d'août 1889 d'une faiblesse avec un amaigrissement du bras droit, qui n'augmente que fort peu les mois suivants. Vers la fin de septembre apparaît subitement une paralysie de presque tous les muscles du corps y compris les muscles respiratoires à laquelle le malade succombe.

Autopsie. — *Cerveau et enveloppe.* Rien d'anormal.

Moëlle. — Région cervicale, dure-mère épaissie et adhérente sur une étendue de 5 centimètres. Au niveau de la IIe paire cervicale, il existe dans la moëlle un gonflement fusiforme de 4 centimètres 1/2 d'étendue, arrivant jusqu'à la IVe paire. Entre la IIe et la IIIe cervicales le gonflement est le plus accusé.

A la coupe la moitié droite de la moelle se montre occupée par une tumeur arrondie de 1 centimètre 1/2 de diamètre, d'une coloration blanc rougeâtre. La substance médullaire est refoulée latéralement et affecte une forme semi-humaine.

Au-dessus et dessous de la tumeur la moelle est normale.

Diagnostic. — Gliome de la moëlle cervicale au niveau de la IIIe paire; épaississement et adhérence de dure-mère à ce niveau.

Examen de la moëlle. — Coupe au niveau de la IIe et IIIe paire cervicale. La tumeur qu'à un faible grossissement semble occuper tout le

cordon latéral droit se distingue assez nettement des parties voisines Le sillon antérieur était rejeté à gauche : la coma antérieure droite à peine reconnaissable y était presque accolée. Dans le cordon antérieur et postérieur, il semblait qu'un grand nombre d'éléments nerveux étaient conservés. La moitié gauche de la moelle ne paraissait avoir perdu que très peu de fibres nerveuses, les éléments cependant paraissaient un peu plus serrés que de coutume. Ni plus fort grossissement la tumeur semble moins délimité.

Il est vrai que le développement néoplasique est encore localisé dans le cordon latéral droit, mais la délimitation n'existait presque plus, car des prolongements partant du centre de la tumeur se dirigeaient dans la corne antérieure droite, et le cordon postérieur du même côté, et aussi à travers la commissure de la substance grise du côté gauche et aux parties adjacentes des cordons postérieurs et antérieurs gauches. De sorte que sur une coupe transversale, la tumeur existait à peu près partout. A l'exception toutefois du cordon latéral gauche, et d'une partie des cordons antérieurs et postérieurs gauches.

L'existence d'un canal central ne peut pas être démontrée avec certitude. Au niveau de la IIe paire cervicale, la tumeur existait dans le cordon latéral droit et était aussi peu délimitée. Le canal central était parfaitement reconnaissable et refoulé un peu à gauche. Entre la 1e et 2e paires cervicales, la tumeur disparaissait peu à peu. Des coupes pratiquées à la partie moyenne de ce territoire, démontraient encore une prolification légère dans le voisinage de la partie latérale de la corne antérieure droite. Il y en avait également dans le cordon latéral droit, dans le cordon postérieur et très nettement aussi dans les racines postérieures. Au niveau de la 1re paire cervicale la coupe était normale; il n'y avait pas de dégénérescence secondaire. La tumeur s'arrêtait nettement au niveau de la Ve paire cervicale.

L'affection médullaire était donc dûe à un développement névroglique diffus qui occupe toute la hauteur comprise entre la IIe et la IIIe paires cervicales et qui s'éteint progressivement en haut à la Ie, en bas à la Ve cervicale. Malgré le tendon de la tumeur, il n'y avait pas de dégéneres cence secondaire.

Examen histologique. — *Partie centrale.* — Masses cellulaires très denses; substance de soutènement à peine reconnaissable, les cellules disposées en partie irrégulières en partie en traînées longitudinales.

Ces cellules étaient à contours irréguliers, à prolongements dentelés, à noyau central bien coloré, petit; c'étaient donc des cellules névrogliques. D'autres cellules, ovalaries, ou arrondies à gros noyau et à protaplasma granuleux, d'autres cellules enfin à noyau extraordinairement grand, allongé, moins coloré avec une bordure protoplasmique à peine visible,

Dans certains points il existait des gros éléments, figures à corps cellulaire jaunâtre, granuleux, et à plusieurs prolongements longs, possé-

dant à la périphérie et aussi au centre *plusieurs noyaux très nets.*

Les tubes nerveux se montrent sur une coupe longitudinale transformés en une masse granuleuse uniforme qui se segmente ; chaque segment est pourvu de plusieurs noyaux.

La néoplasie est tellement riche en vaisseaux que par endroit elle mériterait le nom de teleangrectasique leurs parois sont extraordinairement épaissies, et leur lumière est remplies de globules rouges.

Autour des vaisseaux les cellules fixes étaient disposées en palissades.

Dans la tumeur pas de tubes nerveux ; à la périphérie il en existe un grand nombre ; comprimés, quelques-uns avaient perdu leur gaine de myéline. Rien dans le système périphérique nerveux musculaire.

OBSERVATION XVII. — *Syringomyélie.* — *Dégénérescence particulière des nerfs périphériques.* — *Troubles trophiques.* — *Acromégalie.* HOLSCHEWNIKOFF. — *Arch. de Virchow* 1890, v. 119, p. 10.

R. H. palefrenier, 36 ans aurait été subitement pris de crampes, débutant dans les extrémités inférieures et se généralisant ensuite à tout le corps ; d'après le médecin traitant il se serait développé ensuite un véritable tétanos, auquel le malade aurait succombé en 3 ou 4 jours à l'hopital.

Autopsie faite 20 heures après la mort par le professeur Recklinghausen.

Moëlle. — Région cervicale. Adhérence assez forte des méninges à la partie inférieure et supérieure de cette région.

Au niveau de la 3e paire cervicale et à la base de la corne postérieure gauche, il existe une fente, se prolongeant à travers la totalité de la corne les limites de cet fente sont formées par une substance rougeâtre.

Les mensurations des extrémités, mains, pouces, phalanges, etc., font voir qu'il s'agit d'un cas d'airomégalie.

L'augmentation de volume portait surtout sur les mains et les pieds, sans participation des os longs.

Absence de toute déformation osseuse.

En résumé il se trouve dans la substance grise de la moëlle une prolifération anormale du tissu interstitiel de la névroglie occupant presque la plus grande longueur de la moëlle, c'est-à-dire de la 2e paire cervicale à la 9e paire dorsale. Cette prolifération commence en haut dans la corne postérieure gauche, devient centrale au fur et à mesure qu'elle descend, et se termine finalement dans la corne antérieure droite.

La substance nerveuse qui avoisine la néoplasie est en proie à une atrophie dégénérative plus ou moins accusée suivant le point qu'on considère. La néoplasie est riche en vaisseaux ; ceux-ci ne sont en vérité que partiellement injectés ; quelquefois on rencontre même un semis de

points hémorrhagiques, il n'est point rare de trouver des vaisseaux en voie de dégénérescence hyaline.

Pour ces raisons on fit le diagnostic anatomique de gliomatose de la moelle.

La cavité qu'on rencontre dans cette moëlle serait formée d'après l'auteur aux dépens du tissu gliomateux, et ne serait nullement une simple dilatation du canal central dans la région cervicale inférieure où le canal central est oblitéré, la cavité néoformée existe d'une manière indépendante.

Racines cervicales, surtout postérieures. atrophiées et dépourvues de gaines de myéline avec conservation de cylindre ax.

Les racines antérieures ne présentent rien d'anormal il en est de même des autres racines rachidiennes.

Plexus brachial, les troncs nerveux qui constituent ce plexus se montrent atteints de névrite interstitielle.

Observation xviii. — *Paraplégie spasmodique. — Autopsie. — Syringomyélie.* Miura. *Arch. de Virchow*, v. 117-1889, p. 435.

Homme, 33 ans. En 1876, portant un fardeau sur l'épaule il ressentit un fort craquement. En 1886 il fit une chute d'un toit, à partir de ce moment la sensibilité et la motilité ont disparu dans les membres inférieurs il y eut en même temps rétention d'urine et des matières fécales. Ces accidents allérent sans changement notable jusqu'en 1886, où survint une véritable amélioration.

État actuel. — Les muscles des jambes sont en contracture spasmodique, celle-ci est plus accusée à gauche qu'à droite. Les réflexes sont exagérés.

La sensibilité (1) est diminuée dans les jambes. On fit le diagnostic de myélite traumatique.

Le malade ne tarda pas à succomber au marasme.

Autopsie. — Moëlle. — Quelques épaississements des enveloppes de la moëlle cervicale.

Dans la moëlle lombaire on trouve une tumeur cylindrique circonscrite, allongée.

Au microscope le canal central se montre oblitéré dans la moëlle cervical jusqu'au niveau de la partie moyenne de la moëlle dorsale.

La substance grise est:

Moëlle lombaire. — Le canal central oblitéré; la substance grise de la base des cornes antérieures et postérieures est ramollie des deux côtés;

(1) L'auteur n'indique aucune dissociation de la sensibilité.

tous les éléments nerveux ont disparu ; il y a de véritables pertes de substance dans cette région ; les vaisseaux sont épaissie dans les points malade ; le cardon antéro-latéral est lui même intéressé par infiltration gliomateuse. Moëlle lombaire 1er vertèbre lombaire. Canal central 1,5 de large ; autour de ce canal on ne voit qu'une forte vascularisation au niveau de la IIe vertèbre lombaire le canal central a disparu.

La moelle est remarquable par sa longueur : elle descend jusqu'à la quatrième vertèbre lombaire.

En somme au point de vue anatomique il existe des lésions congénitales et des lésions acquises, dont voici les principaux caractères.

1° La longueur anormale de la queue de cheval.

2° La cavité médullaire et la myélite par compression.

3° Dégénérescence secondaire descendante et ascendante.

4° Leptoméningite et pachiméningite spinale, circonscrite, chronique et diffuse.

Vu : le Doyen, BROUARDEL.

Vu : le Président, CHARCOT.

Vu et permis d'imprimer :
Le vice-recteur de l'académie de Paris,
GRÉARD.

Fig. i. — Moelle cervicale. — Le canal épendymaire se trouve en arrière de la cavité.

Fig. ii et iii. — Moelle dorsale. — Canal central détruit.

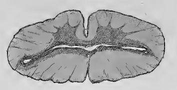


Fig. I.

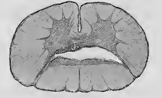


Fig. II.

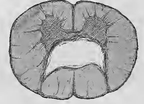


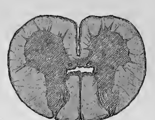
Fig. III.

Fig. iv. — Moelle lombaire. — Dilatation du canal central. — Lésions des cornes antérieures. (Voir fig. xiii.)

Fig. v. — Myélite péri-épendymaire. La commissure grise est creusée d'une cavité. Il existe deux autres cavités dans les parties postérieures des cornes antérieures envahissant les têtes des cornes postérieures.

Fig. vi. — Myélite péri-épendymaire. Destruction de la partie moyenne et postérieure de la corne antérieure droite et de toute la corne postérieure droite. — Sclérose du cordon de Goll.

Fig. vii. — Moelle cervicale. — Cavité syringomyélique presque centrale ayant détruit une partie des cornes antérieures et les cornes postérieures.


Fig. iv.

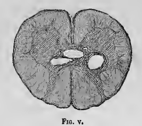

Fig. v.


Fig. vi.

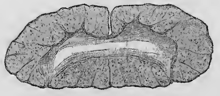

Fig. vii.

Fig. viii. — Moelle cervicale, portion terminale. Les cornes antérieures sont respectées en partie, les cornes postérieures sont entièrement détruites.

Fig. ix. — Moelle dorso-lombaire. — Dilatation du canal central. — Asymétrie de la substance grise.

Fig. x. — Maladie de Morvan. — Moelle lombaire. — Cavite syringomyélique ayant détruit une partie des cornes antérieures et la totalité des cornes postérieures.

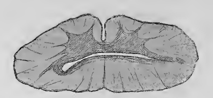


Fig. VIII.

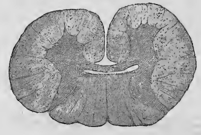


Fig. IX.

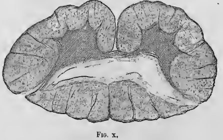


Fig. X.

Fig. xi. — Syringomyélie sclérose des cordons latéraux.

Fig. xii. — Paroi d'une cavité syringomyélique (Voir fig. i.) Sclérose névroglique. Absence presque absolue des cellules de Deitters. — Dégénérescence hyaline. — Inflammation chronique des vaisseaux. — Disposition papillaire des bandes de scléroses.

Fig. xiii. — (Voir fig. iv) Moelle lombaire. — Atrophie et dégénérescence pigmentaire des cellules des cornes antérieures. — Prolifération névroglique.



Fig. xi.



Fig. xii.



Fig. xiii